Checkliste

Pädiatrie

Reinhold Kerbl
Ronald Kurz
Reinhard Roos
Lucas Wessel
Karl Reiter

Checklisten der aktuellen Medizin
Begründet von F. Largiadèr, A. Sturm, O. Wicki

5. Auflage



Online-Version in der eRef

Thieme

1 Die normale Kindesentwicklung – Überwachung und Förderung

1.1 Vorsorgeuntersuchungen

Deutschland

- In Deutschland haben Kinder und Jugendliche bei Einhalten der Terminfristen einen rechtlichen Anspruch auf insgesamt 11 Untersuchungen (U1–U9 und J1) zur Früherkennung von Krankheiten, die eine normale körperliche und geistige Entwicklung gefährden. Zusätzlich werden die Untersuchungen U10, U11, und J2 angeboten, die von den Kassen nicht generell übernommen werden.
- **Übersicht der Vorsorgeuntersuchungen** s. Tab. 1.1 (Details s. gelbes Vorsorgeuntersuchungsheft).

Tab. 1.1 • **Vorsorgeuntersuchungen – Übersicht**

Untersuchung	Zeitpunkt	besondere Maßnahmen*
U1	unmittelbar postnatal	s. Vitalitätsbeurteilung inkl. APGAR-Score (S. 234), Reifebeurteilung und Erstversorgung (S. 236), weitere Maßnahmen (S. 244) inkl. erste orale Vit.-K-Gabe
U2	3.–10. Tag	• Prüfen der postnatalen Adaptation • Prüfen auf Geburtstraumen (S. 243), Fehlbildungen (S. 217) • Stoffwechsel-Screening (S. 591) in 36. bis 72. Lebensstunde • Hörscreening mit otoakustischen Emmissionen (S. 311) • Sonografie der Hüfte z. A. einer kongenitalen Hüftdysplasie (S. 534) • Beginn der Vitamin-D-, Fluor- (S. 39) und evtl. Jod-Prophylaxe (S. 40) • Zweite orale Vitamin-K-Gabe (S. 244)
U3	4.–6. Woche	• Prüfen des Reflexstatus (Tab. 1.8) • Sonografie der Hüfte (S. 534) • Dritte orale Vitamin-K-Gabe (S. 244)
U4	3.–4. Monat	• Prüfen der Hüfte, der Hoden • Beginn der Impfungen s. Abb. 1.14, für Österreich und die Schweiz (S. 874)
U5	6.–7. Monat	• Prüfen der Reaktion auf Umgebung • Prüfen des Hörvermögens (S. 311), Lautbildung möglich? • Impfung (S. 40), s. auch Impfplan Abb. 1.14, für Österreich und Schweiz (S. 874)
U6	10.–12. Monat	• Prüfen der Sozialentwicklung („Fremdeln"), Sinnes- und Sprachentwicklung (Tab. 1.6)
U7	21.–24. Monat	• Prüfen der Gelenke, der Bewegungen des Gangbilds • Prüfen von Sinnesorganen (S. 59) mit Sehtest (S. 643), Sozialentwicklung (Tab. 1.7) und Sprachentwicklung (Tab. 1.6) • Prüfen des Impfstatus
U7a	34.–36. Monat	• Prüfen von Zähnen und Kiefer • Prüfen auf Übergewicht (S. 301), Ernährungsberatung (S. 35) • Prüfen des Verhaltens (Tab. 1.5) • Allergien?

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 1.1 • **Fortsetzung**

Untersuchung	Zeitpunkt	besondere Maßnahmen*
U8	43.–48. Monat	• Prüfen von Sinnesorganen (S. 59), des Sozialverhaltens (Tab. 1.7), der Sprachentwicklung (Tab. 1.6) • Sehtest (S. 643), Hörtest (S. 311), Feinmotorik und Koordination (Tab. 1.5) • Urinstatus
U9	60.–64. Monat	• Prüfen von Verhalten (Tab. 1.5); Sprache (Tab. 1.6), Koordination und Feinmotoik (Tab. 1.4 und Tab. 1.5) • Zahnstatus • Impfungen ggf. ersetzen • Prüfen auf Schulreife
U10	7.–8. Jahr	• Prüfen von Lesen und Rechtschreiben (S. 794), Sozialverhalten (Tab. 1.7) • Schulprobleme?
U11	9.–10. Jahr	• Prüfen von Sozialisation und Verhaltensstörungen (S. 788) • Prüfen auf Zahn- und Kieferanomalien
J1	10.–13. Jahr	• Prüfung der Sexualentwicklung (S. 21) und des Gesundheitsverhaltens • Gesprächsangebot für Empfängnisverhütung und Sexualhygiene (S. 52), bei sozialen Konflikten (S. 788) und Suchtprävention (S. 801) • Impfcheck (Abb. 1.14)
J2	16.–17. Jahr	• Orthopädische Untersuchung • Prüfen auf Verhaltens- und Sozialisationsstörungen (S. 799) • Fragen der Sexualität (S. 52) und Gesprächsangebot wie bei J1

**Körpermaße, körperliche Untersuchungen und Entwicklungsstatus inklusive Motoskopie sowie Beratung erfolgen bei allen Terminen*

Österreich

Siehe Vorsorgeuntersuchungen in Österreich (S. 872).

Schweiz

Siehe Vorsorgeuntersuchungen in der Schweiz (S. 873).

1.2 Das normale Wachstum

Eckdaten zur normalen Größen- und Gewichtsentwicklung des Kindes

Siehe Tab. 1.2

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 1.2 • Eckdaten zur normalen Größen- und Gewichtsentwicklung des Kindes (aus Sitzmann FC, Duale Reihe Pädiatrie, 3. Auflage, Georg Thieme Verlag, Stuttgart 2007)

Alter	Körpergröße	Körpergewicht
Neugeborenes	ca. 50 cm	3–3,5 kg
4.–5. Monat	ca. 60 cm	6–7 kg (Geburtsgewicht verdoppelt)
1 Jahr	ca. 75 cm	9–10,5 kg (Geburtsgewicht verdreifacht)
4 Jahre	ca. 100 cm (Geburtsgröße verdoppelt)	15–17,5 kg
6 Jahre	ca. 120 cm	18–21 kg (Geburtsgewicht versechsfacht)
12 Jahre	ca. 150 cm	40 kg

Beachte: Die Maße unterliegen großen Streubreiten, daher erfolgt die genaue Darstellung in Perzentilen (s. u.).

Praktischer Umgang mit den anthropometrischen Maßen (Kopfumfang, Gewicht, Größe)

- **Darstellung in Perzentilen:**
  - Die anthropometrischen Maße sind aufgrund ihrer großen Streubreite in sog. Perzentilen dargestellt: Die Standardabweichung gibt das Maß der Streuung der Werte um den Mittelwert (50. Perzentile) an. Die 97. Gewichtsperzentile bedeutet z. B.: von 100 Kindern eines bestimmten Alters sind 3 schwerer und 96 leichter als der abgelesene Wert (S. 890).
  - Einzelmessungen haben nur eine begrenzte Aussagekraft, da nicht der absolute Wert, sondern die Abweichung von der eigenen Perzentile für die weitere Diagnostik entscheidend ist. Die anthropometrischen Maße sind daher Gegenstand **jeder** Vorsorgeuntersuchung.
- **Interpretation der Maße:** Eine weiterführende Diagnostik ist erforderlich:
  - Wenn im zeitlichen Verlauf eine Abweichung von der eigenen Perzentile um mehr als 2 Standardabweichungen festgestellt wird (z. B. bei U5 25. statt bislang 75. Perzentile).
  - Bei Werten über der 97. bzw. unter der 3. Perzentile.
  - Bei starken Abweichungen der einzelnen Maße voneinander, d. h. z. B. Länge und Gewicht 90. Perzentile, Kopfumfang 10. Perzentile.

  Beachte: Wachstumskurven mit Referenzwerten für die jeweilige Bevölkerung verwenden (z. B. Züricher Wachstumskurven für Mitteleuropa). Für Kinder mit Syndromen (z. B. Trisomie 21, Achondroplasie), die mit Wachstumsstörungen einhergehen, gibt es eigene Perzentilenkurven.

Wachstumsgeschwindigkeit bei Mädchen und Jungen

Siehe Abb. 1.1.

Maße

- **Kopfumfang:**
  - Messung an der größten Zirkumferenz vom Okziput zur Stirne („Hutmaß").
  - *Normwerte:* s. Abb. 35.3 im Anhang (S. 890).
- **Gewicht und Größe**, Normwerte s. Wachstumskurven (S. 890), Abb. 35.3–Abb. 35.12.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

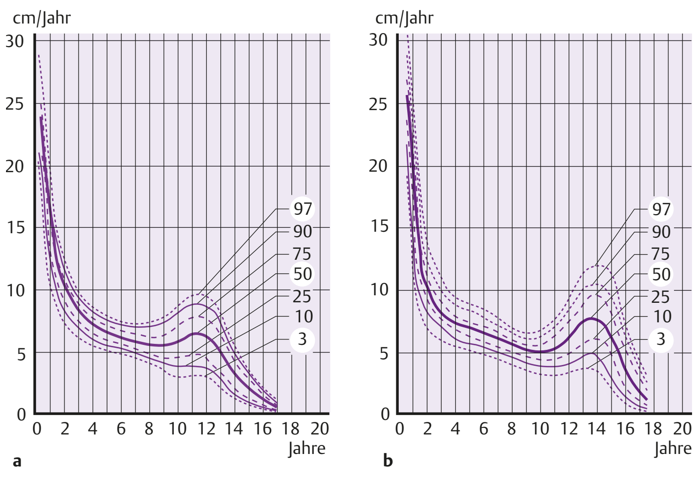


Abb. 1.1 • Wachstumsgeschwindigkeit in Perzentilen bei Mädchen und Jungen (aus Sitzmann FC, Duale Reihe Pädiatrie, Thieme, 2007)

▶ ***Beachte:*** Messung des Gewichts mit geeichter Waage, Messung der Körperlänge bei Säuglingen mit Messtisch. Messung der Körperlänge bis Ende des 2. Lebensjahres im Liegen, dann im Stehen.

▶ **Körperoberfläche:** Berechnung nach Nomogramm (S. 889) bzw. KOF = Quadratwurzel aus (Gewicht × Länge) : 3 600; Richtwerte: Neugeborene 0,25 m^2, 1 Jahr 0,5 m^2, 9 Jahre 1 m^2, 18 Jahre 1,75 m^2.

▶ **Perzentilenkurven:** s. Anhang (S. 890) Abb. 35.3–Abb. 35.12.

Prospektive Endgrößenberechnung

▶ **Orientierende Methode:** Die Endgröße wird anhand der Größe der Eltern ermittelt:
- *Mädchen-Endgröße* (cm) = (Größe des Vaters [cm] – 13 + Größe der Mutter [cm])/2
- *Knaben-Endgröße* (cm) = (Größe des Vaters [cm] + 13 + Größe der Mutter [cm])/2
- Beurteilung der Werte entsprechend dem Perzentilenverlauf der Wachstumskurve (s. o.).

▶ **Genaue Methode:** Der Prozentanteil der Endgröße wird mittels aktuellen Knochenalters (S. 19) und Körpergröße aus Tabellen von Bayley-Pinneau (in Greulich-Pyle: Radiografic Atlas of Skeletal Development of the Hand and Wrist) abgelesen und damit die prospektive Endgröße berechnet. Alternative Methode: Bestimmung der Formel nach Tanner-Whitehouse mittels Software Bone-o-Matic 2004 (http://www.bone-o-matic.com).

1.3 Die normale Knochenentwicklung

Entwicklung der Fontanellen

▶ Klinisch relevant sind die große vordere Fontanelle (anteriore Fontanelle) und die kleinere hintere Fontanelle (posteriore Fontanelle).

▶ **Anteriore Fontanelle:** Durchschnittlicher Durchmesser 2–3 cm (Messung Abb. 1.2), schließt gewöhnlich zwischen dem 10. und 18. Lebensmonat.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

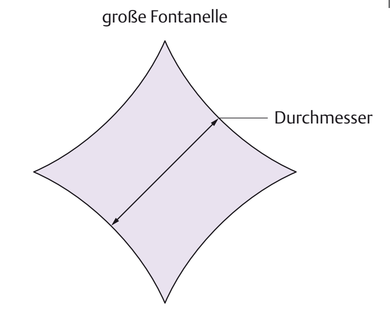


Abb. 1.2 • Messung des Fontanellendurchmessers

- Mögliche Ursachen für vorzeitigen Verschluss: Kraniosynostose (verfrühter Verschluss einer oder mehrerer Schädelnähte), Mikrozephalie (S. 217).
- Mögliche Ursachen für verzögerten Verschluss: Hydrozephalus (S. 559), chronisch erhöhter Hirndruck, subdurales Hämatom (S. 243), Hypothyreose (S. 600), Rachitis (S. 547), metabolische Knochenerkrankungen.

▶ **Posteriore Fontanelle:** Durchschnittlicher Durchmesser 0,5–1 cm, schließt gewöhnlich bis zum 3. Lebensmonat. Kann physiologisch bereits bei Geburt verschlossen sein. Mögliche Ursachen für verzögerten Verschluss wie bei der anterioren Fontanelle.

Entwicklung der Nasennebenhöhlen

▶ Sie werden erst im Laufe der Kindheit belüftet und damit klinisch relevant (Verschattung im Röntgenbild bei Krankheitsprozessen).

▶ Radiologisch nachweisbar sind:
- Kiefer- und Siebbeinhöhlen nach ca. 6 Monaten.
- Keilbeinhöhle nach 3. Lj.
- Stirnhöhlen im 7.–9. Lj.

Knochenalter

▶ Die Bestimmung des Knochenalters kann am besten am Röntgenbild der linken Hand erfolgen und ist indiziert bei der Diagnostik von Wachstumsstörungen (vgl. Abb. 1.3 und Abb. 1.4).



Abb. 1.3 • Handwurzelknochen (aus Hellstern G et al., Kurzlehrbuch Pädiatrie, Stuttgart; Thieme, 2012)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

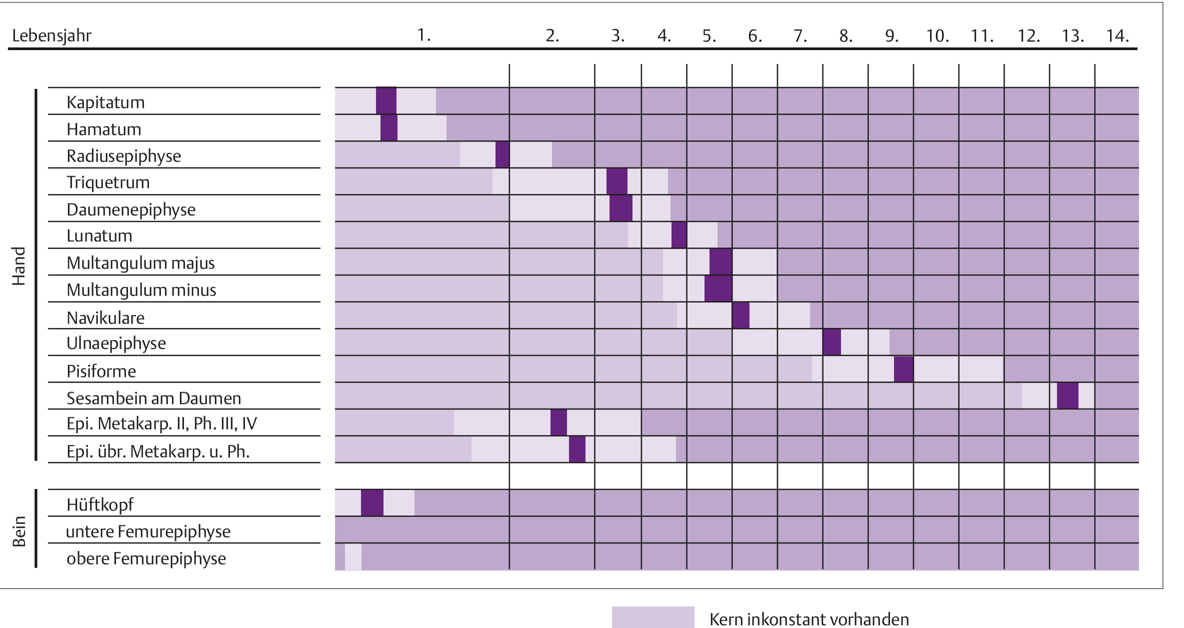


Abb. 1.4 • Ossifikation (aus Keller/Wiskott. Lehrbuch der Kinderheilkunde, Thieme, 1991)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

1.4 Die normale Sexualentwicklung

Zeitlicher Verlauf der Pubertätsstadien bei Mädchen und Jungen

Beachte: Die Pubertät tritt bei Jungen und Mädchen zu unterschiedlichen Zeitpunkten ein und auch innerhalb des gleichen Geschlechts unterliegt der Pubertätseintritt einer großen Streubreite (s. Abb. 1.5).

▶ **Mädchen:**

- Pubertätsbeginn mit ca. 11 Jahren (ab dem 8. Lebensjahr bereits physiologisch).
- Brustentwicklungsstadien nach Tanner (s. Abb. 1.6b).
- Pubesbehaarung nach Tanner (s. Abb. 1.6a).

Merke:

- – Thelarche: Beginn des Brustwachstums.
- – Pubarche: Beginn der Schambehaarung.
- – Menarche: 1. Regelblutung.

▶ **Jungen:**

- Pubertätsbeginn mit ca. 13 Jahren (ab dem 10. Lebensjahr bereits physiologisch).
- Hodengröße mit Orchidometer nach Prader (über 3 ml = Pubertätsbeginn).
- Pubesbehaarung nach Tanner (s. Abb. 1.6a).

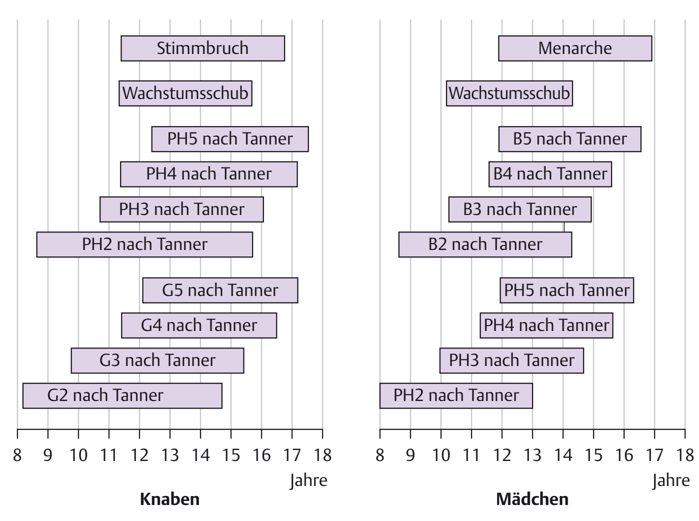


Abb. 1.5 • Zeitlicher Verlauf der Pubertätsstadien bei Mädchen und Knaben (aus Lentze et al. Pädiatrie. 2. Aufl. Berlin, Heidelberg: Springer; 2003)
G1: Hoden, Skrotum und Penis wie in der Kindheit.
G2: Hodenvolumen ca. 4 ml, Skrotum größer, Penis noch wie in der Kindheit.
G3: Hodenvolumen und Skrotum größer, Penis länger.
G4: Hodenvolumen ca. 12 ml, Skrotum dunkler pigmentiert, Penis länger und dicker.
G5: Hoden, Skrotum und Penis in Größe und Aussehen wie beim Erwachsenen.
B2–B5: Brustgröße (s. Abb. 1.6b)
PH2–PH5: Schambehaarung (s. Abb. 1.6a) (Hiort O., Krankheiten der Keimdrüsen in Lentze MJ et al., Pädiatrie. Grundlagen und Praxis, 2. Auflage, Abb. 68.7 S. 561, ©Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York 2003. Mit freundlicher Genehmigung von Springer Science and Business Media)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

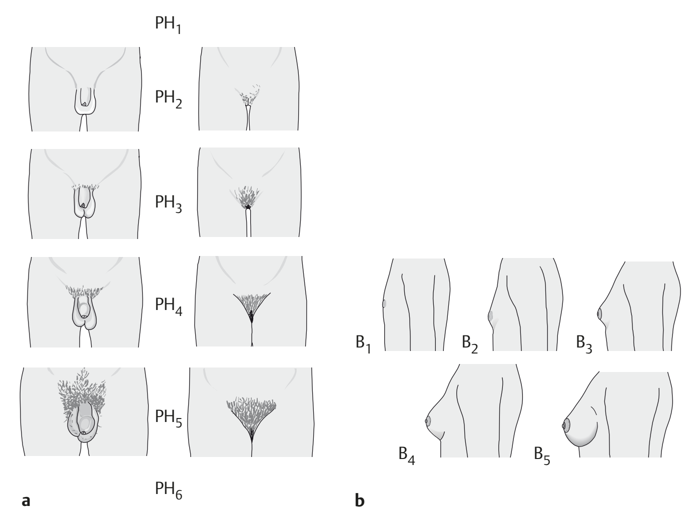


Abb. 1.6 • a) Entwicklung der Pubesbehaarung und b) der Brust (s. auch Abb. 1.5)

1.5 Die normale psychomotorische und geistige Entwicklung

Beachte

- Die Kenntnis der normalen Entwicklung ist für Früherkennung und Frühförderung von entscheidender Bedeutung.

Lebensperiodeneinteilung

- Wenn im Folgenden von Neugeborenem, Säugling, Kleinkind usw. die Rede ist, ist jeweils folgendes Alter gemeint: s. Tab. 1.3.

Tab. 1.3 • **Lebensperioden**

Periode	Zeitraum
pränatal	bis zur Geburt
Neugeborenes	bis zum Ende der 4. Lebenswoche
Säugling	bis zum Ende des 1. Lebensjahres
Kleinkind	bis zum Ende des 5. Lebensjahres
Schulkind	bis zum 14. Lebensjahr
Jugendliche	ab 14. Lebensjahr

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Meilensteine der grobmotorischen Entwicklung

Siehe Tab. 1.4.

Tab. 1.4 • **Meilensteine der grobmotorischen Entwicklung**

Alter	Bewegung	prüfen/erfragen bei Vorsorgeuntersuchung
2–3 Monate	Kopfkontrolle	U4/U5
8–9 Monate	freies Sitzen	U6
15 Monate	freies Gehen	U6/U7
3 Jahre	Dreiradfahren	U7/U8
4 Jahre	freihändiges Treppauf- und -abgehen	U8
5 Jahre	Hüpfen auf einem Bein	U9

Tipp: Kurz zusammengefasst kann man sich an folgender Regel orientieren: Wenn ein Kind mit ¼ Jahr seinen Kopf noch nicht hält, mit einem ¾ Jahr noch nicht sitzt und mit 1½ Jahren noch nicht läuft, ist Abklärung erforderlich!

Meilensteine der Entwicklung des Spielverhaltens/der Feinmotorik

Siehe Tab. 1.5.

Tab. 1.5 • **Meilensteine der Entwicklung des Spielverhaltens/der Feinmotorik**

Alter	Tätigkeit	prüfen/erfragen bei Vorsorgeuntersuchung
1 Monat	Fixieren von Gegenständen	U3
4–5 Monate	Ergreifen von Gegenständen, mit 6 Monaten Handwechsel	U5
9 Monate	Pinzettengriff, vorher Zangengriff, bewusstes Loslassen	U6
12 Monate	Werfen von Gegenständen	U6
18 Monate	Ein- und Ausräumen	U7
2 Jahre	Imitation und einfache Rollenspiele	U7
3 Jahre	Turmbauen aus 8 Klötzen	U8
4 Jahre	Kreis nachzeichnen	U8/U9
5 Jahre	ausdauerndes konstruktives Spiel	U9

Hinweise auf evtl. vorhandene motorisch-pathologische Entwicklung und notwendige Maßnahmen

▶ **Hinweise auf pathologische Entwicklung:**
- Asymmetrie der Bewegungen.
- Erhöhter Muskeltonus, Strecktendenzen, Opisthotonus.
- Schlaffheit, allgemeine oder lokalisierte Muskelhypotonie, s. auch Leitsymptom Muskelhypotonie (S. 192).
- Stereotype, verarmte, fehlerhafte Bewegungsmuster.
- Schulterretraktion bei Umdrehen oder in Bauchlage.
- Fehlende oder verspätete Kopfkontrolle (vgl. Tab. 1.4).
- Fehlerhafter Armstütz.
- Fehlendes oder verspätetes Sitzen/Gehen/Laufen (vgl. Tab. 1.4).

Keril, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Breitbasig, unsicheres Gangbild.
- Gestörte Feinmotorik beim Spielen und Zeichnen.
- Starke assoziierte Mitreaktionen bei Tätigkeiten oder im Stress.

▶ **Maßnahmen:**
- Kontrolle in kurzem, z. B. einmonatlichem Abstand.
- Bei weiterer Auffälligkeit neuropädiatrische Beurteilung zur Festlegung gezielter neurologischer Diagnostik (z. B. MRT, Stoffwechselscreening u. a.) und Therapie (z. B. Physio- oder Ergotherapie u. a.).

Vorsicht mit der Abgabe von Urteilen über die Prognose! Gefahr der Stigmatisierung.

Meilensteine der Sprachentwicklung

Siehe Tab. 1.6.

Tab. 1.6 • **Meilensteine der Sprachentwicklung**

Alter	Sprache	prüfen/erfragen bei Vorsorgeuntersuchung
1 Monat	Seufzen und Kehllaute	U3
3 Monate	spontanes Vokalisieren	U4
6 Monate	vokalisierendes Antworten	U5
9 Monate	Silbenketten	U6
13 Monate	Imitation von Sprachlauten	U6/U7
16 Monate	gezieltes Sprechen von Mama und Papa	U7
2 Jahre	mindestens 20 Wörter und Kombination von mindestens 2 Wörtern	U7
3 Jahre	Verwendung der Mehrzahl	U8
4 Jahre	Erzählen von Erlebnissen	U8
5 Jahre	fast fehlerfreies Sprechen	U9

Meilensteine der Entwicklung des Sozialverhaltens

Siehe Tab. 1.7.

Tab. 1.7 • **Meilensteine der Entwicklung des Sozialverhaltens**

Alter	Tätigkeit	prüfen/erfragen bei Vorsorgeuntersuchung
2 Monate	Zurücklächeln	U3/U4
3 Monate	spontanes Lächeln	U4
6 Monate	Freude an Zuwendung	U5
9 Monate	„Fremdeln“	U6
15 Monate	Trinken aus der Tasse	U6/U7
2 Jahre	selbstständiges Händewaschen	U7
3 Jahre	„Trotzphase“	U8
4 Jahre	„Warum“-Fragen, Freundschaften, Freude an Geschichten, Märchen	U8
5 Jahre	Beachtung von Spielregeln, selbstständiges Anziehen	U9

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Neugeborenenreflexe

- Die Neugeborenenreflexe sind Primitivreaktionen. Ihr Fehlen bzw. Seitenasymmetrien oder verlängertes Bestehenbleiben weist auf zerebrale Störungen oder Paresen hin.
- Folgende Reflexe sollten bei den Vorsorgeuntersuchungen U2 und U3 getestet werden und vorhanden sein; ihr Erlöschen sollte bei den späteren U-Untersuchungen überprüft werden (s. Tab. 1.8):

Tab. 1.8 • **Neugeborenenreflexe**

Reflex	Auslösung und physiologische Reaktion	physiologische Dauer des Fortbestehens des Reflexes
Saugreflex	Berührung der Lippen und der perioralen Haut löst Saugreaktion aus ***Beachte:*** Bei Frühgeborenen und perinatal hirngeschädigten Säuglingen kann eine Saugschwäche bestehen.	max. 6 Lebensmonate (bei U5 nicht mehr vorhanden)
Oraler Einstellreflex	periorale Berührung löst Suchreflex und Drehen des Kopfes nach der Seite des Reizes aus	bis zum 3. Lebensmonat (bei U4/U5 nicht mehr vorhanden)
Greifreflex	Palmarer Greifreflex: Berührung der Handinnenflächen löst Handschluss aus	bis zum 3./4. Lebensmonat (bei U4/U5 nicht mehr vorhanden)
	Plantarer Greifreflex: Berühren der Fußsohle löst Zehenbeugung aus	bis Ende 1. Lebensjahr
Moro-Reflex (Abb. 1.7)	Der im Sitzen gehaltene Säugling wird rasch wenige Grade nach hinten geneigt → Phase 1: Ausbreiten der gestreckten Arme und Öffnen des Mundes → Phase 2: langsames Zusammenführen der Arme über der Brust, meist gefolgt von Weinen („Schreckreflex"); auslösbar auch durch starke taktile Reize oder Erschütterung der Unterlage ***Beachte:*** Oft ist nur Phase 1 deutlich vorhanden!	ca. bis 3. Lebensmonat; bei Bestehen über den 6. Lebensmonat hinaus dringender Verdacht auf Zerebralschädigung (spätestens bei U5 nicht mehr vorhanden)
Galant-Reflex (Abb. 1.8)	Der Säugling wird in Bauchlage in der Schwebe gehalten; paravertebrale Hautreizung → konkave Bewegung der Wirbelsäule zur Richtung des Stimulus, Anheben des Beckens, Bein und Arm der entsprechenden Seite strecken sich	bis zum 6. Lebensmonat (bei U6 nicht mehr vorhanden)
Halsstellreflex (Nackenreflex) – durch Änderung der Kopf- zur Körperhaltung ausgelöster Stellreflex	a) Symmetrisch-tonischer Stell(nacken)reflex: Rückwärtsbewegung des Kopfes → keine Reaktion ***Beachte:*** Das Strecken der oberen Gliedmaßen und Beugen der unteren Gliedmaßen als Reaktion ist immer pathologisch!	
	b) Asymmetrisch-tonischer Stell(nacken) reflex (ATNR): Kopfdrehung → Streckung der drehseitigen Extremitäten, Beugung der kontralateralen Extremitäten	bis zum 6. Lebensmonat
Schreitreflex (Abb. 1.9)	Säugling wird aufrecht gehalten, Andrücken einer Fußsohle → Anziehen dieses Beines und Strecken des anderen	bis zum 3. Lebensmonat

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.



Abb. 1.7 • Moro-Reflex (Umklammerungsreflex): Nach Zurückkippen des Oberkörpers und Kopfes gegen die Unterlage werden die Arme maximal abduziert und über das Kopfniveau hochgeführt; danach werden die Arme vor dem Oberkörper zusammengeführt (aus Hellstern G et al., Kurzlehrbuch Pädiatrie, Stuttgart; Thieme, 2012)



Abb. 1.8 • Galant-Reflex (Rückgratreflex): Durch Bestreichen der Haut paravertebral kommt es zur Verbiegung der Wirbelsäule (Konkavität zur Seite des taktilen Reizes); der Reflex kann in Bauchlage auf einer Unterlage oder in Schwebelage (Hochhalten in einer Hand) ausgelöst werden (aus Hellstern G et al., Kurzlehrbuch Pädiatrie, Stuttgart; Thieme, 2012)



Abb. 1.9 • Schreitreflex bei einem 2 Tage alten Neugeborenen: Durch Berührung der Unterlage mit einem Fuß werden reflektorische Schreitbewegungen ausgelöst (aus Hellstern G et al., Kurzlehrbuch Pädiatrie, Stuttgart; Thieme, 2012)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Säuglingsreflexe

Tab. 1.9 • **Säuglingsreflexe**

Reflex	Auslösung und physiologische Reaktion	physiologische Dauer des Fortbestehens des Reflexes
Landau-Reflex	Der Säugling wird in Bauchschwebelage gehalten → Streckung von Rumpf, Extremitäten und Anheben des Kopfes	5. Lebensmonat bis ca. 18. Lebensmonat (U5–U6/U7 vorhanden, U8 erloschen)
Sturzbereitschaft	Das Kind wird in der Körpermitte gehalten und nach vorne gekippt → Streckung der Arme nach vorne und Abstützen auf den geöffneten Händen	ab dem 5./6. Lebensmonat vorhanden (ab U5 vorhanden)
Stützreaktion	Das Kind sitzt und wird leicht zur Seite gekippt → Streckung des Armes und Abstützen der geöffneten Hand zur Seite des Kippens	ab dem 7. Lebensmonat vorhanden (ab U5 vorhanden)
Babinski-Reflex	Bestreichen des lateralen Fußrandes von der Ferse zur großen Zehe → tonische Dorsalextension der Großzehe	bis zum Ende des 1. Lebensjahres, danach pathologisch (U1–U7 vorhanden, danach erloschen)
Muskeleigenreflexe	vgl. körperliche Untersuchung (S. 63)	sind in jedem Lebensalter vorhanden



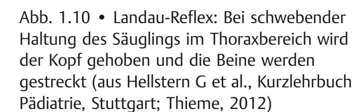


Abb. 1.10 • Landau-Reflex: Bei schwebender Haltung des Säuglings im Thoraxbereich wird der Kopf gehoben und die Beine werden gestreckt (aus Hellstern G et al., Kurzlehrbuch Pädiatrie, Stuttgart; Thieme, 2012)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Übersicht über Reflexe und Reaktionen des ersten Lebensjahres – Zusammenfassung

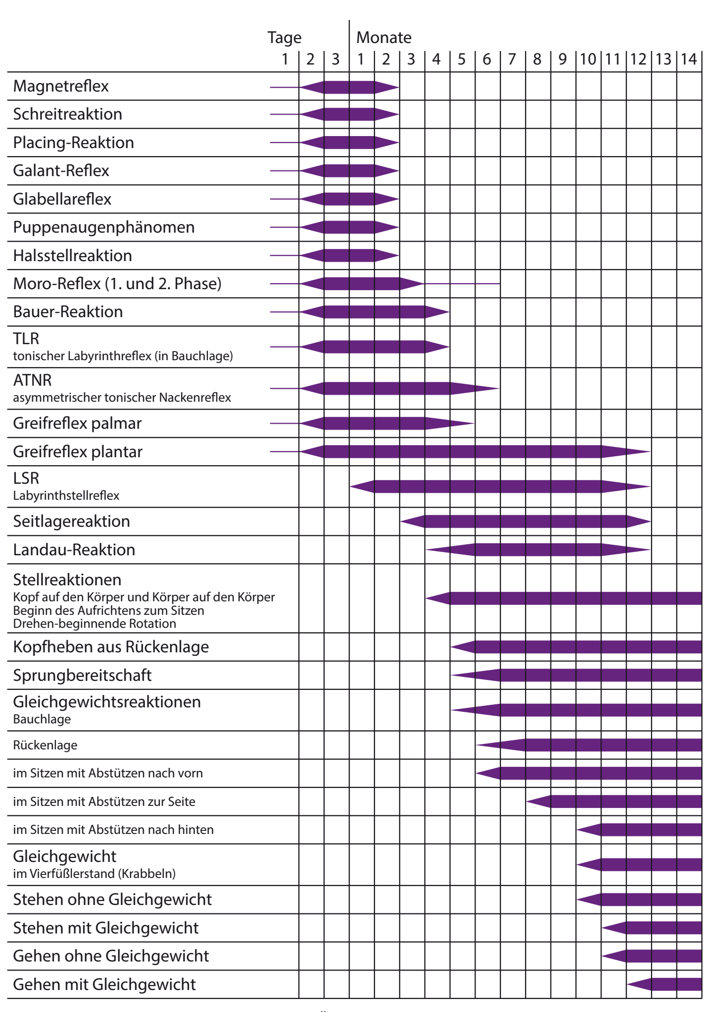


Abb. 1.11 • Reflexe und Reaktionen des ersten Lebensjahres (aus Flehming, I. Normale Entwicklung des Säuglings und ihre Abweichungen, Stuttgart, Thieme, 2007)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Weiterführende Entwicklungsuntersuchungen und Tests

- Bei Verzögerungen oder Auffälligkeiten der Entwicklung Hinzuziehen eines Neuropädiaters zur genaueren Exploration mittels spezieller Untersuchungen. Für die Praxis ist es entscheidend, eine motorische Ungeschicklichkeit von einer definierten neurologischen Störung abgrenzen zu können.
- **Bei Neugeborenen:**
  - Beurteilung des Haltungs-, Reflex- und Bewegungsmusters nach Schlack.
  - Quantitative Beurteilung der „general movements" und des Optimalitätsscores nach H. Prechtl und BCL Towen.
- **Entwicklungsschema nach Griffith** (bis Ende 2. Lj) **oder Denver**-Test (bis 6. Lj) mittels standardisierten Test-Sets: Abschätzung des Entwicklungsprofils mittels Evaluierung der Grobmotorik, der Feinmotorik, der Sprache und des Sozialkontaktes zwischen dem 1. und 6. Lebensjahr.
- **Züricher Neuromotorik nach Largo:** Beurteilung motorischer Basisleistungen von 5–18 Jahren
- **Münchner funktionelle Entwicklungsdiagnostik** (0–3 Jahre).
- **Bayley-III-Test:** Individualtest zur Untersuchung des Entwicklungsniveaus von Kindern im Alter von 1-42 Monaten für das aktuelle kognitive, sprachliche und motorische Funktionsniveau. Internationaler Standard zur Überprüfung von Entwicklungsverzögerungen und Planung gezielter Frühförderung.
- **Kaufman-ABC-Test:** Test für intellektuelle Fähigkeiten (2,6-12,5 Jahre).
- **Wiener Entwicklungstest** für Schulfähigkeitsdiagnostik.
- **Kramer-Intelligenztest** (ab 3 Jahre), **HAWIK-Intelligenztest** (ab 6 Jahre) zur Beurteilung des Intelligenzquotienten (IQ):
  - Durchschnittlicher IQ: IQ = 100 + /– 15.
  - Leichte geistige Retardierung: IQ = 70–50.
  - Mäßige geistige Retardierung: IQ = 49–35.
  - Schwere geistige Retardierung: IQ = 34–20.
- Tests für Hörstörungen (S. 311).
- Tests für Sehstörungen (S. 641).
- Spezielle Tests für Sprachstörungen, Teilleistungsstörungen u. a.

Beachte: Tests sind Momentaufnahmen, deren Ergebnis von der aktuellen körperlichen und psychischen Verfassung, vom Willen zur Mitarbeit und von der Konzentrationsfähigkeit des Kindes abhängt. Bei Intelligenztests ist das Profil der verschiedenen Leistungen oft wichtiger als der Intelligenzquotient.

1.6 Die normale Ernährung des Säuglings (Übersicht)

Nahrungs- und Flüssigkeitsbedarf

- **Energiebedarf:** ca. 90–95 kcal/kg KG/d.
- **Flüssigkeitsbedarf:** ca. 100–150 ml/kg KG/d.
- **Zusammensetzung der Nahrung:**
  - *Eiweiß:* 8–12 % der Energie, ca. 1,5–2,0 g/kg KG/d (Neugeborene ca. 2,2 g/kg KG/d, Frühgeborene ca. 2,5–3,5 g/kg KG/d).
  - *Fett:* Ca. 35–45 % der Energie.
  - *Kohlenhydrate:* Ca. 40–50 % der Energie.

Hinweis: Der Flüssigkeits-, Energie- und Proteinbedarf verändern sich bei bestimmten Erkrankungen, Symptomen und Therapiesituationen. Explizit zu nennen sind hier: Fieber (S. 206), Diarrhö (S. 114), Fototherapie (S. 272), Herzinsuffizienz (S. 114), Oligurie (S. 114), Ödeme (S. 114), Frühgeborene (S. 251), Frühgeborene mit symptomatischem persistierendem Ductus arteriosus (S. 371), Zystische Fibrose (S. 347), große Operationen, Polytrauma, Sepsis (S. 284), Verbrennungen (S. 856), langfristige

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Untererernährung (S. 304). In welchem Ausmaß die Flüssigkeits-, Energie- und Proteinzufuhr geändert werden muss, finden Sie bei den jeweiligen Krankheitsbildern.

Muttermilch

Beachte: Muttermilchernährung in Form des Stillens ist die Ernährung der 1. Wahl bis zum 6. Lebensmonat.

- **Vorteile:**
  - Optimale Zusammensetzung und Resorbierbarkeit der Nahrung.
  - Infektionsschutz durch sekretorisches IgA, Lysozym u. a.
  - Enthält Verdauungsenzyme.
  - Nicht allergisierendes Eiweiß.
  - Förderung der emotionalen Bindung zwischen Mutter und Kind.
  - Förderung der Kieferbildung und Uterusinvolution.
- **Zusammensetzung der Muttermilch:**
  - *Kolostrum („Vormilch"):* Milchdrüsensekret der ersten 2–4 Tage nach der Entbindung; enthält viel Eiweiß und Mineralien.
  - *Übergangsmilch:* 2. Woche nach Entbindung.
  - *Reife Muttermilch:* Ab der 3. Woche nach Entbindung. Eiweiß- und mineralstoffärmer, laktosereicher als Kuhmilch. Stärkt das Immunsystem des Neugeborenen durch IgA, IgG, IgM, Makrophagen, Lymphozyten, Interferon.
- **Stillrichtlinien und Tipps:**
  - *Anlegezeiten:*
    - Erstes Anlegen in der ersten Stunde, wenn möglich sofort nach der Geburt. Keine festen Anlegezeiten, sondern nach Bedarf. Grobe Richtlinie zum Einüben eines Trinkrhythmus, jedoch ohne Zwang und unter Berücksichtigung der individuellen Bedürfnisse: Anlegen in den ersten 4 Wochen alle 2 h, bis zum 2. Monat alle 3 h, mit 2–3 Monaten alle 4 h.
    - Pro Stillvorgang beide Brüste anbieten, kalorienreichere Milch kommt nach ca. 5 Minuten. Bis zur vollen Laktation Anlegezeiten auf 5–10 min pro Brust beschränken, um Rhagaden an den Brustwarzen zu vermeiden (Mastitisprophylaxe). Bei voller Laktation eine Seite leer trinken lassen (bis 20 min) und die andere Seite antrinken lassen (10 min), beim nächsten Stillen Beginn mit der angetrunkenen Seite.
  - *Abnehmen des Kindes von der Brust:* Finger vorsichtig in den Mund des Säuglings schieben. Daran kann sich das Kind festsaugen. So wird vermieden, dass sich das Kind beim Abnehmen von der Brust an der Mamille festsaugt (Mastitisprophylaxe).
  - *Trinkmengen:*
    - 2. Tag 100–120 ml.
    - 3. Tag 150–180 ml.
    - 4. Tag 200–240 ml.
    - 5. Tag 250–300 ml.
    - 6. Tag 300–360 ml.
    - usw., bis 600–720 ml erreicht sind. Danach Trinkmenge ad libitum, bei gesunden Säuglingen vermehrten Flüssigkeitsbedarf durch Stillen oder mit Tee abdecken.
  - *Gewichtskontrolle* beim Säugling anfangs 1 × /Woche, danach bei gut gedeihendem Säugling bei den Vorsorgeuntersuchungen. Normale Gewichtszunahme 150–200 g/Woche (20–30 g/Tag) im ersten Halbjahr, danach 100 g/Woche.

  Beachte: Kein gelegentliches Zufüttern von Milchfertignahrungen bei voll gestillten Kindern, besonders nicht in der Neugeborenenperiode, Ersatz mit 10–13 % Maltodextrin bei ungenügender Milchzufuhr.
  - Nahrung der stillenden Mutter ausgewogen, vitaminreich, möglichst keine blähenden Speisen, Milch nicht mehr als 0,5 l/Tag.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Stillhindernisse:**
  - *Bei der Mutter:* Schwere Krankheit (offene Tbc, Hepatitis, AIDS, Sepsis, Operation), zwingende Medikamenteneinnahme, Flachwarzen, Hohlwarzen, Agalaktie und Hypogalaktie, Mastitis, Alkoholismus, Drogensucht, Psychose.
  - *Beim Kind:* Saugunfähigkeit bei sehr unreifen Frühgeborenen, schwere Krankheit, Operation, Fehlbildungen des Kiefers und Verdauungstrakts, angeborene Stoffwechselstörungen (S. 590).
- **Hinweise zu Maßnahmen bei Stillproblemen:**
  - *Beachte:* Ausreichende Stillberatung ist die beste Vorbeugung. Bei ausgeprägten Stillproblemen sollten die Hauptansprechpartner eine Hebamme und/oder ein Gynäkologe sein. Zur Orientierung für den Kinderarzt folgende Hinweise:
  - Entspannte Position der Mutter, ruhige Umgebung beim Stillen. „Rooming in“ bei stationärer Aufnahme.
  - *Wunde Brustwarzen:* Häufiges Anlegen, Kind sollte ganze Mamille umfassen, richtiges Lösen des Kindes von der Brust (siehe oben), Heilsalben (z. B. Bepanthen), Warzen an der Luft trocknen lassen, kein Alkohol, kein Borwasser.
  - *Milchstau:* Leichte Massage und Ausdrücken (besser nicht abpumpen), Zeit lassen beim Stillen, Wärmewickel, Oxytocin-Nasenspray oder Tabletten.
  - *Hypogalaktie:* Häufiges Anlegen stimuliert Prolaktin, ggf. TRH nasal, Metoclopramid p. o.
  - *Saughindernis des Kindes:* Abpumpen der Milch und mit Sonde verabreichen.
  - *Mastitis:* Hochbinden der Brust und kühle Umschläge, evtl. Bromocriptin p. o. und/oder Antibiotika (Oxacillin). Weiterstillen mit gesunder Brust und soweit tolerierbar mit kranker Brust (Abbau des Milchstaus durch Stillen!). Bei Abszessbildung Abstillen nicht a priori erforderlich.
- **Stillen und Medikamenteneinnahme:** Bei jeder medikamentösen Behandlung der stillenden Mutter muss darauf geachtet werden, ob die verabreichten Medikamente in die Muttermilch übergehen und die „Mitbehandlung“ des Säuglings unerwünscht oder gefährlich ist. Tab. 1.10 enthält zur groben Orientierung Mittel der Wahl in der Stillzeit. Im Einzelfall sollte aber auch hier in jedem Fall ein Gynäkologe involviert sein. Adressen von Beratungsstellen zum Thema Medikamente in Schwangerschaft und Stillzeit:
  - **Deutschland:**
    - Pharmakovigilanz- und Beratungszentrum für Embryonaltoxikologie
    - Charité Universitätsmedizin Berlin, Spandauer Damm 130, Haus 10, D-14 050 Berlin,
    - Sprechzeiten (nur werktags – nicht an Feiertagen): 9:00–12:30 Uhr, nachmittags (außer Mittwoch) 13:30–16:00 Uhr, Tel: + 49–30–450–525 700, Fax: + 49–30 / 450–525 902
    - Email: embryotox@charite.de. Internet: www.embryotox.de
  - **Österreich:**
    - Vergiftungsinformationszentrale im Allgemeinen Krankenhaus Wien, Währinger Gürtel 18–20, A-1090 Wien
    - Notruf: Tel.: + 43 (0)1/406- 4 343; Allg. Anfragen: + 43 1 406 68 98 (Mo-Fr, 8–16 Uhr)
    - Internet: www.goeg.at/de/VIZ
  - **Schweiz:**
    - Swiss Teratogen Information Service, Division de pharmacologie Clinique, Rue du Bugnon 17/01/105, CH-1011 Lausanne-CHUV
    - Tel. + 41 21 314 42 67 (Mo–Fr 9h-18h), Fax: + 41 21 314 42 66
    - Email: stis@chuv.ch
    - www.toxi.ch, Schweizerisches Toxikologisches Informationszentrum, Freiestrasse 16, CH-8 032 Zürich
    - Tel. (Notfälle): 145 (aus der Schweiz).
    - Tel. (nicht dringlich, Sekretariat): + 41 (0)44 / 25- 16 666, Fax: + 41 (0)44/25-28 833.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 1.10 • Arzneimittel der Wahl in der Stillzeit*

Wirkstoffe	Präparatebeispiele (Deutschland)
Analgetika/Antirheumatika	
Paracetamol	Ben-u-ron, Captin, Enelfa
Ibuprofen	Aktren, Anco, Imbun
Antacida	
Magaldrat	Gastripan, Magastron
Hydrotalcit	Talcid
Sucralfat	Sucrabest, Ulcogant
Antiemetika	
Dimenhydrinat	Boxbergal, Dimen
Meclozin	Postadoxin, Postafen
Migränemittel	
Paracetamol (+ Codein)	Ben-u-ron, Captin, Enelfa
Dihydroergotamin	Agit, Ergont
Metoclopramid	Cerucal, Gastronerton, Gastrosil
Antiallergika	
Dimetinden	Fenistil
Loratadin	Clarityne, Lisino, Lorano
Cetirizin	Cetalerg, Ceti, Zyrtec
Antihypertensiva	
Metoprolol	Beloc zok Herz, Jeprolol, Jutabloc
Oxprenolol	Trasicor
Labetolol	
α-Methyldopa	Presinol, Dopegyt
Dihydralazin	Depressan, Nepresol
Nifedipin	Adalat, Corinfar, Duranifin
Sedativa	
Diphenhydramin	Arbid, Betadorm, Sediat
Lormetazepam (kurzfristig)	Ergocalm, Loretam, Noctamid
Antiasthmatika	
Cromoglicinsäure	Alerg, Cromo, Intal
β_2-Sympathikomimetika (Inhalation), z. B.	
• Fenoterol	Berotec
• Salbutamol	Sultanol
Glukokortikoide, z. B.	
• Prednison	Decortin
• Methylprednisolon	Urbason
Theophyllin	Aerobin, Afonilium, Bronchoretard

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 1.10 • Fortsetzung

Wirkstoffe	Präparatebeispiele (Deutschland)
Antibiotika	
Penicillinderivate	Isocillin, Amoxypen
Cephalosporine	Ceporexin, Oracef
Erythromycin	Erybeta, Infectomycin, Monomycin
Co-trimoxazol	Berlocid, Sigaprim
Antitussiva	
Dextrometorphan	NeoTussan
Mukolytika	
Acetylcystein	ACC, Acemuc, Fluimucil

** siehe auch Schäfer C, Spielmann H, Vetter K.: Arzneiverordnung in Schwangerschaft und Stillzeit. Urban und Fischer, 7. Auflage, 2006*

▶ **Andere Noxen, die in die Muttermilch übergehen:**
- Nikotin, Alkohol, Insektizide, Dioxin, Schwermetalle, Aflatoxin, Suchtgifte. Vermeidbare Substanzen meiden.
- Bei Begrenzung des Stillens auf die ersten 6 Lebensmonate ist der Nutzen des Stillens größer als ein durch nicht vermeidbare Giftstoffe wie z. B. Chlorkohlenwasserstoffe oder Schwermetalle möglicherweise verursachter Schaden, s. Schadstoffe (S. 39).

Muttermilchersatz

▶ **Säuglingsanfangsnahrung (= Pre-Nahrung):**
- Auf Kuhmilchbasis industriell angefertigte Säuglingsanfangsnahrungen (sog. Pre-Nahrungen) sind Ersatz für Muttermilch, wenn nicht oder nur teilweise gestillt werden kann.
- Sie decken den Nährstoffbedarf in den ersten 4–6 Lebensmonaten ähnlich wie Muttermilch und können zusammen mit Beikost das ganze 1. Lebensjahr gegeben werden.
- Beispiele: Hipp Pre Anfangmilch, Humana Anfangmilch Pre, Aptamil Pre, Alete Pre, Milumil Pre, Beba Start Pre, Lactana Bio Pre.
- Säuglingsanfangsnahrung auf Soja-Basis bei Galaktosämie. Bei Kuhmilchunverträglichkeit wegen möglicher Kreuzreaktion nicht geeignet. Hier Verwendung von Semielementarkost. Hypoallergene Nahrung bei allergischer Disposition s. Tab. 1.11.

Tab. 1.11 • Säuglingsanfangsnahrung für spezifische Situationen

Situation	empfohlene Nahrung
Kuhmilchunverträglichkeit und Galaktosämie	Elementarkost (S. 110) Säuglingsanfangsnahrung auf Sojabasis
allergische Prädisposition (erhöhtes Atopierisiko in der Familienanamnese)	Hydrolysatnahrung, d. h. Säuglingsanfangsnahrung auf Basis von Proteinteilhydrolysaten unterschiedlicher Eiweißquellen (sog. HA-Nahrungen = hypoallergene Nahrung) von Milupa, Nestle, Humana, Hipp u. a. Wirksamkeit entspricht der Muttermilch
Frühgeburten (S. 251)	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Sogenannte 1er-Nahrungen:**
  - Können anstelle von Pre-Nahrungen ab dem 5. Lebensmonat gegeben werden.
  - Das Eiweiß ist nicht muttermilchadaptiert und außer Laktose sind Stärke und andere Kohlenhydrate enthalten, daher sind sie sämiger und haben eine längere Sättigungsdauer.
  - Beispiele: Hipp 1, Humana 1, Aptamil 1, Milumil 1, Beba 1, Lactana Bio 1.

Hinweis zur Wahl des Muttermilchersatzes: Viele Eltern geben sehr früh (z. B. schon ab dem 2. Lebensmonat oder von Anfang an) 1er-Nahrung und stellen z. B. im 4. Monat auf 2er-Nahrung um, was laut Hersteller auch möglich ist. Hier sollten Sie versuchen, den Eltern klarzumachen, dass Pre-Nahrungen für die ersten Lebensmonate die beste Alternative zum Stillen ist.

Folgemilchen und Beikost

- **Folgemilchen = sog. 2er-Nahrungen:**
  - Können ab dem 7. Lebensmonat zusammen mit adäquater Beikost (s. u.) gegeben werden.
  - Beispiele: Hipp 2, Humana 2, Aptamil 2, Natumil 2, Milumil 2, Beba 2, Alete 2, Lactana Bio 2.
- **Beikost:**
  - *Kostaufbau und Zusammensetzung:*
    - Ab ca. 5. Monat Ersatz einer Milchmahlzeit durch Gemüsebrei. 2 Wochen später Gemüse-Kartoffel-Brei, 2 Wochen später Gemüse-Kartoffel-Fleisch-(20 g)Brei. In der Regel genügen 2 Fleischmahlzeiten/Woche. Im 5.–6. Monat Beginn mit kleinen Mengen Gluten in Form von Getreide-Milch-Brei.
    - Ab dem 7. Monat Ersatz einer weiteren Milchmahlzeit durch 2. Breimahlzeit in Form von Getreide-Milch-Brei.
    - Ab 8. Monat 3. Breimahlzeit (Getreide-Obst-Brei).
  - *Zubereitung:* Selbstzubereitung aus schadstoff- und nitratarmen Lebensmitteln oder industriell erzeugt. Industriell erzeugte Lebensmittel werden bzgl. ihres Schadstoffgehaltes überwacht.
  - *Beikost bei Kuhmilchunverträglichkeit, Galaktosämie und allergische Disposition:*
    - Kuhmilchallergie: Keine Milchfertigbreie! Getreidekomponente zuzüglich Semielementarkost.
    - Allergische Disposition: Beikost erst ab ca. 6. Lebensmonat; Vermeidung eines Nahrungsmittels nur bei nachgewiesener Nahrungsmittelallergie.

Wichtiger Hinweis zu Vollmilch: Unveränderte pasteurisierte Kuhmilch wird erst ab dem 2. Lebensjahr empfohlen und sollte bis zum 6. Lebensmonat auf jeden Fall vermieden werden. Sie führt zu Eisenmangel und okkulten intestinalen Blutungen.

1.7 Die normale Ernährung des Klein- und Schulkindes

Nahrungsbedarf

- **Energiebedarf:**
  - Säuglingsalter bis zum 3. Lebensjahr ca. 80–90 kcal/d.
  - Bis zum Jugendalter sinkt der Bedarf bis auf 50 kcal/kg KG/d.
  - Mädchen liegen 5–10 % unter dem Bedarf von Jungen.
- **Nahrungszusammensetzung:**
  - Eiweiß (ca. 10–12 % der Energiezufuhr): Beim Kleinkind 1,2 g/kg KG/d, beim Jugendlichen ca. 1 g/kg KG/d.
  - Fett (ca. 35–40 % der Energiezufuhr): Linolsäure 3–5 % der Gesamtenergie.
  - Kohlenhydrate (ca. 50–55 % der Energiezufuhr).
- **Kontrollen von Gewicht und Größe:** Entsprechend den Wachstumsperzentilenkurven (Abb. 1.1); das Kind sollte innerhalb seines individuellen „Wachstumskanals“ bleiben.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

▶ **Flüssigkeitsbedarf:**
- 2.–5. Lj : 80–120 ml/kg KG
- 6.–10. Lj: 60–80 ml/kg KG
- 11.–14. Lj : 50–70 ml/kg KG
- Bei Fieber zusätzlich 12 % pro Grad C (über 37,5°)

Hinweise zur Ernährung in den unterschiedlichen Altersstufen

▶ **Für alle Altersstufen gilt:**
- Das Verhältnis von tierischem zu pflanzlichem Eiweiß sollte 70:30 betragen. Pflanzliche Fette vorziehen.
- Biologisch wertvolle Kohlenhydratquellen sind Obst, Gemüse, Graubrot (enthalten auch nötige Ballaststoffe) und Milch (ca. ¼ Liter pro Tag deckt 60–80 % des Kalziumbedarfs).
- Die Energiezufuhr ist am besten wie folgt verteilt: Frühstück 10–25 %, zwei Zwischenmahlzeiten 10–25 %, Mittagessen 30–35 %, Abendessen 10–25 %.

▶ **Kleinkinder:**
- Der Übergang von der flüssig-breiigen Säuglingsnahrung auf die festere Nahrung wird schrittweise vollzogen. In zunehmendem Maße sollte das Kleinkind selbst mit dem Löffel essen, aus der Tasse trinken und kauen lernen.

Cave: vor dem kontinuierlichen Gewohnheitstrinken gesüßter Flüssigkeiten aus Säuglingsfläschchen („bottle caries")!

- Ein halber Liter Milch pro Tag ist weiterhin empfehlenswert, im 2. Lebensjahr zusätzlich Käse, Joghurt und Aufstriche aufs Brot.
- Mitessen bei Tisch ab dem 2. bis 3. Lebensjahr (zerkleinerte oder pürierte Kost).

▶ **Schulkinder:**
- Spätestens ab dem 6. Lebensjahr kann das Kind die normale Erwachsenenkost mitessen.
- Auf gemischte Kost achten (Konzept der „optimierten Mischkost" s. unter „Jugendliche")!
- Einseitiges Überladen mit Süßigkeiten, Fast Food und Essen aus dem Kühlschrank vermeiden.
- Auf ausreichende Bewegung achten! Der hohe Anteil an adipösen Kindern in den Industrieländern hängt auch mit dem häufig sitzenden Lebensstil zusammen.

▶ **Jugendliche:**
- Der Wachstumsschub führt zu einem Mehrbedarf an Eiweiß, Kalzium, Vitaminen und Spurenelementen (besonders Eisen). Daher sollte besonders auf die „optimierte Mischkost" mit hoher Nährstoffdichte (ca. 90 % der Gesamtenergiezufuhr) geachtet werden.

Merke: „Optimierte Mischkost„ heißt: ca. 90 % der Gesamtenergiezufuhr aus reichlich Wasser oder Tee, Brot, Getreide, Kartoffeln, Reis, Gemüse, Obst, mäßig Milch, Milchprodukte, Fleisch, Wurst, Eier, Fisch und sparsam Öl, Margarine, Butter. Nur 10 % der Gesamtenergiezufuhr in Form von Zucker sowie zuckerreichen und fettreichen Lebensmitteln.

- Im jugendlichen Alter auch achten auf psychische Komponenten bzgl. Ernährung und körperlicher Entwicklung:
  – Viele Jugendliche experimentieren mit Diäten und schließen sich unterschiedlichen Nahrungskultbewegungen Erwachsener an, s. alternative Ernährungsformen (S. 38).
  – V. a. Schlankheitssüchte jugendlicher Mädchen, aber auch Jungen haben primär meist psychische Ursachen.

1.8 Zusammenfassung: Übersicht Ernährung des Säuglings und Kleinkindes

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Ernährung des Säuglings und Kleinkindes – orientierende Übersicht								
	1.–4.–6 Monate	**nach dem 4.–6. Monat**	**ab 7. Monat**	**ab 8. Monat**	**ab 10. Monat**	**ab 12. Monat**	**ab 15. Monat**	**ab 11/2–3 Jahre**
morgens	Muttermilch oder Pre-Nahrung	Pre-Nahrung / 1er- Nahrung	2er- Nahrung	2er- Nahrung	2er- Nahrung	2er- Nahrung / Ersatz durch Kuhmilch möglich	2er- Nahrung / Ersatz durch Kuhmilch möglich	2er- Nahrung / Ersatz durch Kuhmilch möglich; allmählich Übergang zur Erwachsenenkost
vormittags		Pre-Nahrung / 1er- Nahrung	2er- Nahrung	2er- Nahrung	2er- Nahrung; allmählich Ersatz durch Obst, Trinkbrei	2er- Nahrung / Ersatz durch Kuhmilch möglich	2er- Nahrung / Ersatz durch Kuhmilch möglich	
mittags		Gemüse-Brei	Gemüse-Kartoffel-Brei	Gemüse-Kartoffel-Fleisch-Brei				
nachmittags		Pre-Nahrung / 1er- Nahrung	1er- Nahrung	Getreide-Obst-Brei				
abends		Pre-Nahrung / 1er- Nahrung	Getreide-Milch-Brei					
zu den Mahlzeiten und zwischendurch	ungesüßter Fencheltee	ungesüßter Tee / Wasser / vereinzelt verdünnte Fruchtsäfte						
bei Allergierisiko	Muttermilch oder HA-Nahrung	Muttermilch oder HA-Nahrung	Beikost langsam stufenweise einführen			je nach Ausmaß der Allergie individuelle Beratung		

Abb. 1.12 • Ernährung des Säuglings und Kleinkindes – orientierende Übersicht

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

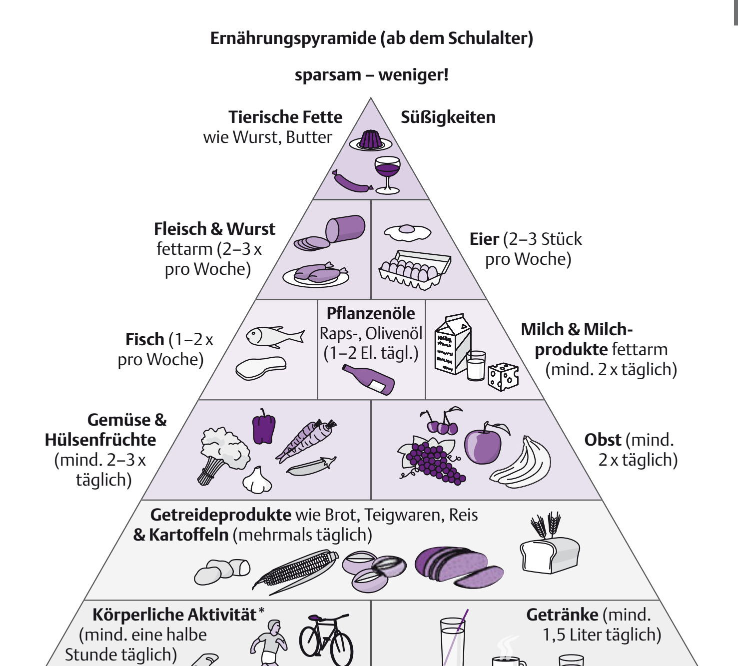


Abb. 1.13 • Ernährungspyramide (ab dem Schulalter)

1.9 Vitamine – Übersicht

Siehe Tab. 1.12.

Tab. 1.12 • **Vitamine – Vorkommen und Bedarf**

Vitamin	wasserlöslich	fettlöslich	Vorkommen	Bedarf
Vitamin A (Retinoid)		×	Eigelb, Milchfett, Leber, Gemüse	1500–5 000 IE/d
Vitamin C (Ascorbinsäure)	×		frisches Obst und Gemüse (Cave: Nicht in Kuhmilch, aber in ausreichendem Maß in der Muttermilch und der Säuglingsanfangsnahrung vorhanden)	30–80 mg/d

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 1.12 • **Fortsetzung**

Vitamin	wasser-löslich	fett-löslich	Vorkommen	Bedarf
Vitamin D (Colecalci-ferol)		×	Butter, Eier, Milch; der Gehalt in Muttermilch und Kuhmilch ist für den täglichen Bedarf nicht ausreichend, daher Neugeborenen- und Säuglingsprävention (S. 39)	400–600 IE/d
Vitamin E (α-Tocophe-rol)		×	Pflanzenöl, Eier, Muttermilch, Leber, Gemüse	5–15 mg/d
Vitamin K (Phytomena-dion)		×	Blattgemüse, Schweineleber, Bildung durch intestinale Darmflora; der Gehalt in der Muttermilch ist für den täglichen Bedarf nicht ausreichend, daher Neugeborenenprävention (S. 39)	27 µg/d
Vitamin B_1 (Thiamin)	×		Getreide, Hefe, Leber, Milch, Gemüse, Muttermilch	0,5–1,5 mg/d
Vitamin B_2 (Riboflavin)	×		Milch, Eier, Fleisch, Obst, Blattgemüse, Muttermilch	0,6–1,7 mg/d
Vitamin B_3 (Niacin)	×		Leber, Hefe, Geflügel, Gemüse, Muttermilch; Bedarf: 8–20 mg/d	8–20 mg/d
Vitamin B_6 (Pyridoxin)	×		Leber, Gemüse, Obst, Vollkorngetreide, Fleisch, Muttermilch	0,4–2,0 mg
Vitamin B_{12} (Cobalamin)	×		Milch, Eier, Fisch, v. a. Fleisch, Muttermilch	1–2 µg/d
Folsäure	×		Blattgemüse, Tomaten, Gurken, Getreide, Innereien, Fisch, Fleisch, Muttermilch	100–400 µg/d

Mangelerscheinungen s. Kapitel Hypovitaminosen (S. 305)

1.10 Hinweise zu alternativen Ernährungsformen, Schadstoffen und ihren Gefahren

Alternative Ernährungsformen

Beachte: Sie sind wegen der Einseitigkeit ihrer Zusammensetzung umso kritischer zu betrachten, je jünger die Kinder sind. Schwere Fehlernährungen können beobachtet werden.

- **Vegetarismus:** Gemäßigte Variante (Laktoovo- und Laktovegetarismus) ist weniger bedenklich. Je strenger Fleisch, Ei und Milch gemieden werden, desto größer ist die Gefährdung für Eiweißmangelschäden, Eisen- und Vitamin-B_{12}-Mangel (mit neurologischen Störungen). Vegane Ernährung (keine tierischen Produkte) besonders risikoreich.
- **Vollwerternährung** mit naturbelassenem Getreideschrot, Nüssen, Honig und Obst sowie Rohmilch ist gefährlich für den Säugling und meist ungeeignet für Kleinkinder.
- **Makrobiotik** mit reiner Zerealienkost ist durch Eiweiß-, Kalzium- und Vitaminarmut gekennzeichnet.
- **Anthroposophische Ernährungslehre:** Dem Laktovegetarismus ähnlich, aber auch Ablehnung der Vitamin-D-Substitution (Rachitis!).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Schadstoffe

- Die Schadstoffbelastung in der Nahrung übersteigt derzeit in Europa nicht die WHO-Grenzwerte.
- Ausnahmen sind Stellen mit vermehrter Trinkwasserverunreinigung (Nitrat durch Abwässer, Blei durch Wasserrohre, verschiedene Gifte durch Mülldeponien).

1.11 Wichtige Prophylaxen

Vitamin-K-Prophylaxe

- **Hintergrund:** Prophylaxe des Morbus haemorrhagicus neonatorum (S. 269). Vitamin K passiert nur in geringen Mengen die Plazenta und ist auch nur in geringen Mengen in der Muttermilch vorhanden.
- **Vitamin-K-Gabe:**
  - Gesunde reife Neugeborene: 2 mg Vit. K oral bei U1, U2 und U3.
  - Frühgeborene, kranke reife oder unreife Neugeborene: 200 µg Vit. K parenteral.
  - Bei milchfreier oder parenteraler Ernährung des Säuglings über längere Zeit: 0,5 mg/kg KG Vitamin K i. m./Woche.

Vitamin-D-Prophylaxe

- **Hintergrund:** Rachitisprophylaxe, Formen der Rachitis (S. 547); Vitamin D ist in nicht ausreichender Form in Muttermilch und Kuhmilch enthalten; bei Mangel an UV-Einstrahlung auf die Haut unzureichende Umwandlung der Vitaminvorstufe in wirksames Vitamin D.
- **Vitamin-D-Gabe:**
  - Gesunde reife Neugeborene und Frühgeborene: 400–500 IE/d als Tablette auf einem Löffel in Wasser aufgelöst vor oder während der Mahlzeit während des 1. Lebensjahres bzw. über den 2. Winter hinweg. Bei Frühgeborenen 800–1000 IE/d bis zum Erreichen des Geburtstermins.
  - Ausreichende Sonnenexposition.

Fluor-Prophylaxe (Kariesprophylaxe)

- **Hintergrund:** Fluorid vermindert zweifelsfrei Karieshäufigkeit. Dabei ist aber der lokalen Applikation gegenüber der systemischen Applikation Vorrang einzuräumen.

Beachte: Wichtigste kausale Faktoren für Karies sind Süßigkeiten und schlechte Mundhygiene.

- **Lokale Fluoridanwendung** durch fluoridhaltige Zahnpasta, Gele und Spülungen. Lacke nur nach Verordnung durch den Zahnarzt.
- **Systemische Fluorid-Gabe:**
  - Abhängig von Fluoridgehalt im Trinkwasser (zu erfragen beim zuständigen Wasserwerk oder Gesundheitsamt), sonstiger Fluoridzufuhr über die Nahrung (v. a. Sojaprodukte, hypoallergene Nahrungsmittel, bilanzierte Diäten, Mineralwässer). Der Tagesbedarf (Kinder 0,25–2 mg, Jugendliche 3,2 mg, Erwachsene 3,8 mg) darf nicht überschritten werden.

  Beachte: Überdosierung durch systemische Fluoridgabe möglich (Fluorose), kaum aber durch fluoridhaltige Zahnpasta. Bei Ernährung mit fluoriertem Kochsalz und Verwendung fluorierter Zahncreme sollte die Gabe von Fluoridtabletten entfallen.
  - **Richtwerte für Fluoridsupplemente:**
    - 0 bis < 2 Jahre: 0,25 mg Fluor/Tag.
    - 2 bis < 4 Jahre: 0,5 mg Fluor/Tag.
    - > 4 bis < 6 Jahre: 0,75 mg Fluor/Tag.
    - > 6 Jahre: 1 mg Fluor/Tag.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

▶ **Wichtigste Maßnahmen zur Kariesprophylaxe:**
- *Früherkennung:* Im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen auf beginnende Karies achten.
- *Ernährung:* Zucker in Maßen, Vermeiden süßer Getränke, insbesondere aus Saugflaschen („bottle caries“).
- *Mundhygiene:* Vorbildwirkung Erwachsener ist entscheidend. Ab 1–1½ Jahre in spielerischer und motivierender Weise Zähne mit weicher Zahnbürste oder Noppenzahnbürste ohne Zahncreme bürsten. Erst wenn die Kinder ausspucken können - im Durchschnitt ab dem 4./5. Lj - Zahncreme verwenden mit einem Fluoridgehalt von 500 ppm (maximal 1000 ppm). Elektrische Zahnbürsten haben gleichen Effekt, Zahnseide ab Schulalter.
- *Zahnärztliche Behandlungen:* Professionelle Zahnreinigung ab dem 3. Lebensjahr. Zahnversiegelung, bevor Karies überhaupt beginnt, Frühbehandlung von Karies auch an Milchzähnen.

Jodprophylaxe

▶ **Hintergrund:** Jodmangel tritt in Gegenden mit jodarmem Wasser auf, dies sind vor allem Gebirgsgegenden, kaum in Meeresnähe. In Folge Entstehung euthyreoter Strumen (genetische Prädisposition), bereits ab der Fetalperiode möglich.

▶ **Jod-Gabe:**
- *Ernährung:* Verwendung von jodiertem Speisesalz und jodhaltigem Mineralwasser in allen Jodmangelgebieten und bei familiärer Belastung. Diese Jodprophylaxe versorgt auch den gestillten Säugling durch die Muttermilch. Fast alle Säuglingsnahrungen sind mit Jodid angereichert.

Beachte: Schilddrüsenpalpation bei Vorsorgeuntersuchungen.

1.12 Impfungen

Ärztliche Tätigkeiten rund ums Impfen

▶ **Aufklärung der Eltern und des Kindes über:**
- Zu verhütende Krankheiten und ihre Behandlungsmöglichkeit (s. blauer Teil).
- Art des Impfstoffs (s. u.), mögliche Nebenwirkungen (s. u.) inkl. Häufigkeit.
- Nutzen der Impfung: Schutz vor häufigeren und auch heute noch gefährlichen Infektionskrankheiten.
- Risiko der Impfung.
- Impfschutzdauer, Auffrischimpfungen (s. Impfplan).
- Verhalten nach der Impfung: Beobachten des Kindes wenn möglich 15–20 min, bei bekannter Allergie gegen Inhaltsstoffe eines Impfstoffes Beobachtung bis zu 2 Stunden. Die Verfügbarkeit evtl. notwendiger Behandlung muss gesichert sein.
- Zustimmung der Eltern bzw. des gesetzlichen Vertreters einholen. In Österreich müssen Minderjährige ab dem vollendeten 14. Lj. selbst einwilligen bei vorhandener Einsichts- und Urteilsfähigkeit (S. 129).

▶ **Antworten auf häufige Argumente von Impfgegnern:**
- *Impfen schütze nicht, sondern positives Denken und Einklang mit der Natur:* In Ländern ohne wirksame Impfungen starben früher und sterben heute noch Millionen von Kindern an vermeidbaren Infektionen. In Ländern, in denen empfohlene Impfungen reduziert wurden, steigen entsprechende Infektionskrankheiten trotz Verbesserung der Hygiene und Ernährung.
- *Das Durchleben der Krankheit sei wichtig für die soziale und emotionale Entwicklung:* Eltern ändern im Allgemeinen radikal derartige Meinungen, wenn ihr Kind durch Infektionen geschädigt oder getötet wurde.
- *Schwerwiegende Nebenwirkungen der Impfungen seien häufig oder sogar häufiger als die Infektionskrankheit:* Die Häufigkeit von schwerwiegenden Nebenwirkungen der jetzt empfohlenen Impfungen ist erwiesenermaßen sehr selten und mehr als

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

tausendfach seltener als jene der vermeidbaren Infektionen. Gegenteilige, verallgemeinernde und ideologisch anmutende Publikationen in Zeitschriften und Büchern ohne wissenschaftliche Grundlagen stammen häufig von Personen, die ausnahmsweise eine negative Erfahrung gemacht haben. Impfungen mit häufigeren Komplikationen (z. B. Pocken, Tbc) werden aus dem Impfprogramm genommen. Jede unerwünschte Reaktion nach Impfungen kann an das Ministerium gemeldet werden und wird von unabhängigen Experten überprüft.

- *Das Immunsystem werde durch Mehrfachimpfungen geschwächt:* Säuglinge haben bereits im 1. Lebensjahr die Fähigkeit, bei Kontakt gegen Hunderte verschiedener Infektionserreger Antikörper zu bilden und sie meist unbemerkt abzuwehren. Demgegenüber fallen die Zusatzimpfungen mit abgeschwächten Erregern, die erfahrungsgemäß in natürlichem Zustand das Immunsystem der Säuglinge überfordern und sie töten oder schädigen können, zahlenmäßig nicht ins Gewicht. Auch die Zunahme von Allergien nach Impfungen ist inzwischen widerlegt. Der plötzliche Säuglingstod tritt bei rechtzeitig geimpften Säuglingen seltener auf als bei Nichtgeimpften.

Hinweis: Die Skepsis und Angst der Eltern sollten immer ernst genommen werden und auch unlogische Argumente sollten ruhig beantwortet werden.

- **Prüfung der Impffähigkeit des Kindes:**
  - *Anamnese:*
    - Impfstatus.
    - Gammaglobulingaben in der Vergangenheit?
    - Bisherige Unverträglichkeitsreaktionen?
    - Akute oder chronische Erkrankungen einschließlich angeborener oder erworbener Immundefizienzen?
    - Durchgemachte Erkrankungen und Therapien?
    - Allergien?
  - *Körperliche Untersuchung:* Möglichst Impfung mit Vorsorgeuntersuchung (S. 15) kombinieren. Bei Verdacht auf eine Entwicklungsverzögerung oder Krankheit diese vor der Impfung diagnostisch abklären.
- **Echte und „falsche“ Kontraindikationen:** s. Tab. 1.13. Die Kontraindikationen sind den Fachinformationen des jeweiligen Impfstoffes zu entnehmen (https://aspregister.basg.gv.at/aspregister/).
- **Injektion:** Alle Totimpfstoffe intramuskulär (M. deltoideus oder M. vastus lateralis), Lebendimpfstoffe subkutan. Bei Gerinnungshemmern und Hämophilie auch Totimpfstoffe subkutan (schlechtere Konversionsrate).
- **Dokumentation** (in Krankenakte und Impfausweis):
  - Aufklärung.
  - Krankheit, gegen die geimpft wurde, Impfstoff (Handelsname, Chargennummer), Datum, Stempel, Unterschrift des Arztes.
  - Auch Tuberkulintest eintragen.

Tab. 1.13 • **Kontraindikationen und „falsche“ Kontraindikationen bzgl. Impfung**

	„falsche“ Kontraindikationen (laut WHO)
• akute Krankheit: alle Impfungen bis ca. 2 Wochen nach Abheilung	• leichte Erkrankungen mit subfebrilen Temperaturen (bis 38 °C)
• Kortikosteroid-Behandlung: bakterielle Lebendimpfstoffe	• chronische Erkrankungen von Herz, Leber, Lunge, stabile neurologische Erkrankungen (z. B. Fehlbildungen)
• progrediente neurologische, z. B. neurodegenerative Erkrankungen: Ganzkeimimpfstoffe gegen Pertussis	• antimikrobielle Therapie

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 1.13 • Fortsetzung

	„falsche" Kontraindikationen (laut WHO)
• Angeborene und erworbene Immundefekte: Lebendviren (außer Varizellen)	• Rekonvaleszenzphase
• Allergien gegen Inhaltsstoffe des Impfstoffs (anaphylaktische Reaktion in der Vorgeschichte)	• Frühgeburtlichkeit mit korrigiertem Alter
• HIV-positive Patienten, fortgeschrittenes Stadium: Lebendviren-Impfung	• Schwangerschaft der Mutter, Stillperiode
	• Kontakt zu Personen mit ansteckenden Krankheiten
	• Allergien, außer gegen Inhaltsstoffe des Impfstoffs
	• Ekzeme bei sonst gesunden Kindern
	• Fieberkrämpfe in der Anamnese
	• plötzlicher Säuglingstod (SIDS) in der Familie
	• Neugeborenengelbsucht

Allgemeine Impfreaktionen und Komplikationen

- ▶ **Allgemeine Impfreaktionen** sind generell Ausdruck der normalen Auseinandersetzung des Organismus mit dem Impfstoff und treten meist innerhalb der ersten 72 Stunden nach einer Impfung auf. Man unterscheidet:
  - *Lokalreaktionen:* Schwellung, Schmerzhaftigkeit, Rötung an der Impfstelle.
  - *Allgemeinreaktionen:* Temperaturerhöhung, grippale Symptome, Magen-Darm-Beschwerden.
  - *Milde Symptome der entsprechenden Wildviruserkrankung:* Symptome der jeweiligen Erkrankung.
- ▶ **Komplikationen:**
  - Sie können grundsätzlich bei jeder Impfung auftreten, in gravierender Form sind sie aber bei Beachtung der Kontraindikationen sehr selten.
  - Beispiele sind allergische Reaktionen verschiedener Art mit kutanen Manifestationen, Bronchospasmus, Anaphylaxie.
  - Bei Symptomen, die über die genannten Impfreaktionen hinausgehen, muss eine eingehende Untersuchung erfolgen und geklärt werden, ob es sich um eine Impfkomplikation handelt. Impfung und Komplikation müssen dokumentiert und den Gesundheitsämtern gemeldet werden.

Hinweis: Die Ständige Impfkommission am Robert Koch-Institut (STIKO) hat alle in Deutschland zugelassenen Impfstoffe hinsichtlich ihres Risikos kategorisiert. Dabei bezieht sie bei jedem Impfstoff Stellung zu den 4 Punkten:
- Lokal- und Allgemeinreaktion.
- Komplikationen.
- Krankheiten/Krankheitserscheinungen in ungeklärtem ursächlichem Zusammenhang mit der Impfung.
- Hypothesen und unbewiesene Behauptungen. Zusammenfassung bei den jeweiligen Impfstoffen, detaillierte Informationen s. unter www.rki.de.

Beachte: Meldepflicht von Nebenwirkungen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Empfohlene Standardimpfungen im Kindesalter

▶ ***Merke:*** Die von der STIKO (Ständige Impfkommission am Robert Koch-Institut) empfohlenen Standardimpfungen im Kindesalter sind kurz gefasst:

1. Postexpositionelle Hepatitis-B-Immunprophylaxe bei Neugeborenen von HBsAg-positiven Müttern bzw. Müttern mit unbekanntem HBsAg-Status: Innerhalb von 12 h post partum simultan HB-Impfstoff + HB-Immunglobulin; → 4 Woche später 2. Impfung, → 6 Monate später 3. Impfung, danach serologische Kontrolle.
2. Im Säuglingsalter Beginn der Grundimmunisierung mit 2 × 6-fach-Impfung im Abstand von 4 Wochen nach Vollendung des 2. Lebensmonats gegen Diphtherie, Pertussis, Tetanus, Haemophilus influenzae B (HiB), Hepatits B und Poliomyelitis (IPV) plus Pneumokokken.
3. Auffrischungen im Schulalter mit 4-fach-Impfstoff gegen Diphtherie, Pertussis, Tetanus und Poliomyelitis), gegen Diphtherie mit abgeschwächtem Impfstoff.
4. 2 × 3-fach-Impfung gegen Masern, Mumps, Röteln im Abstand von 4 Wochen, ab vollendetem 11. Monat.
5. Empfehlung zur Impfung gegen humane Papillomaviren (HPV) für Mädchen vor Eintritt in das sexuell aktive Alter, in Österreich seit 2014 auch für Mädchen und Knaben von 10–12 Jahren kostenlos.
6. Weitere Impfempfehlungen siehe Impfprogramm (Abb. 1.14).

- **Genaue Angaben s. Impfkalender** des Robert Koch-Instituts (www.rki.de, Abb. 1.14).
- **Impfkalender für die Schweiz und Österreich:** Evidenz-basierte Empfehlungen entsprechend den nationalen Impfkommissionen für Österreich unter www.bmg.gv.at, für die Schweiz unter www.bag.admin.ch, s. Anhang (S. 874).
- **Impfstoffe:** Auf dem Markt befinden sich zahlreiche Monokomponentenimpfstoffe sowie zahlreiche Kombinationsimpfstoffe mit unterschiedlicher Anzahl von Komponenten (bis zu 6 Komponenten in einem Impfstoff). Eine Übersicht über die zugelassenen Impfstoffe bietet die Homepage des Paul-Ehrlich-Instituts http://www.pei.de/.
- **Verabreichung:** Nichtlebendimpfstoffe intramuskulär (M. deltoides oder M.vastis lateralis), Lebendimpfstoffe subkutan. Rotavirus- und Choleraimpfstoff oral, Influenzaimpfstoff intranasal.
- **Transport und Lagerung:** Entsprechend den Fachinformationen für Impfstoffe.

▶ ***Hinweis:*** *Kombinierte Impfung* von Lebend- und Nichtlebendimpfstoffen ist möglich. Wenn nicht simultan geimpft wird, soll zwischen Lebendimpfstoffen ein Abstand von 4 Wochen eingehalten werden. Dieser Abstand ist bei Nichtlebendimpfstoffen nicht nötig. *Nach Infekten* mit Impfkontraindikation Abstand von 2–4 Wochen, *nach Gammaglobulingaben* von 4 Wochen einhalten. Impfungen *in der Inkubationszeit* von Infektionen möglichst schnell nach Kontakt.

Hinweise zu den einzelnen Impfstoffen der empfohlenen Standardimpfungen

- Vergleiche Abb. 1.14.
- **Diphtherie:**
  - *Impfstoff*: Toxoidimpfstoff als Anteil der 6-fach Impfung (im 3., 5. und 12./14. Lebensmonat) und als Anteil der Kombinationsimpfung gegen Diphtherie, Tetanus, Pertussis und Polio als Auffrischimpfung im 7./9. Lebensjahr mit abgeschwächtem Diphtherie-Toxoid.
  - *Passivimmunisierung:* Diphtherie-Antitoxin zur Therapie (S. 663).
  - *Nebenwirkungen*: siehe Pertussis.
- **Tetanus:**
  - *Impfstoff:* als Anteil der 6-fach-Impfung (im 3., 5. und 12./14. Lebensmonat) und als Anteil der Kombinationsimpfung gegen Diphtherie, Tetanus (S. 672), Pertussis und Polio als Auffrischimpfung im 7./9. Lebensjahr.
  - *Passivimmunisierung nach Verletzung:* Tetanus-Immunglobulin im Verletzungsfall (250–500 IE i. m.) bei fehlendem Impfschutz.
  - *Nebenwirkungen*: siehe Pertussis.

Kerbl: Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Impfung	Alter in Wochen	Alter in Monaten						Alter in Jahren				
	6	2	3	4	11–14	15–23	2–4	5–6	9–14	15–17	ab 18	ab 60
Tetanus		G1	G2	G3	G4	N	N	A1	A2		A (ggf. N)[d]	
Diphterie		G1	G2	G3	G4	N	N	A1	A2		A (ggf. N)[d]	
Pertussis		G1	G2	G3	G4	N	N	A1	A2		A (ggf. N)[d]	
Hib *H. influenza Typ b*		G1	G2[b]	G3	G4	N	N					
Poliomyelitis		G1	G2[b]	G3	G4	N	N		A1		ggf. N	
Hepatitis B		G1	G2[b]	G3	G4	N	N					
Pneumokokken		G1	G2	G3	G4	N						S[f]
Rotaviren	G1[a]	G2	(G3)									
Meningokokken C					G1 (ab 12 Monaten)		N					
Masern					G1	G2	N				S[e]	
Mumps, Röteln					G1	G2	N					
Varizellen					G1	G2	N					
Influenza												S (jährlich)
HPV *Humane Papillomviren*									G1[c] G2[c]	N[c]		

Erläuterungen

- G Grundimmunisierung (in bis zu 4 Teilimpfungen G1–G4)
- A Auffrischimpfung
- S Standardimpfung
- N Nachholimpfung (Grundimmunisierung aller noch nicht Geimpften bzw. Komplettierung einer unvollständigen Impfserie)

a Die 1. Impfung sollte bereits ab dem Alter von 6 Wochen erfolgen, je nach verwendetem Impfstoff sind 2 bzw. 3 Dosen im Abstand von mindestens 4 Wochen erforderlich.

b Bei Anwendung eines monovalenten Impfstoffes kann diese Dosis entfallen.

c Standardimpfung für Mädchen im Alter von 9–13 bzw. 9–14 Jahren (je nach verwendetem Impfstoff) mit 2 Dosen im Abstand von 6 Monaten, bei Nachholimpfung und Vervollständigung der Impfserie im Alter > 13 bzw. > 14 Jahren oder bei einem Impfabstand von < 6 Monaten zwischen 1. und 2. Dosis ist eine 3. Dosis erforderlich (Fachinformation beachten).

d Td-Auffrischimpfung alle 10 Jahre. Die nächste fällige Td-Impfung einmalig als Tdap- bzw. bei entsprechender Indikation als Tdap-IPV-Kombinationsimpfung.

e einmalige Impfung für alle nach 1970 geborenen Personen ≥18 Jahre mit unklarem Impfstatus, ohne Impfung oder mit nur einer Impfung in der Kindheit, mit einem MMR-Impfstoff

f einmalige Impfung mit Polysaccarid-Impfstoff

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

◀ Abb. 1.14 • Impfkalender des Robert Koch-Instituts vom 25. August (Standardimpfungen) für Säuglinge, Kinder, Jugendliche und Erwachsene; empfohlenes Impfalter und Mindestabstände zwischen den Impfungen; Empfehlungen der Ständigen Impfkommission (STIKO) für Deutschland für 2014 (Epidemiologisches Bulletin Nr. 34 des Robert Koch-Instituts Deutschland, detaillierte Informationen unter www.rki.de); Empfehlungen für Österreich (S. 872) für 2014 (www.bmgfj.gv.at), für die Schweiz (S. 875) (www.bag.admin.ch)

- **Pertussis:**
  - *Impfstoff:* als Anteil der 6-fach Impfung (im 3., 5. und 12./14. Lebensmonat) und als Anteil der Kombinationsimpfung gegen Diphtherie, Tetanus, Pertussis und Polio als Auffrischimpfung im 7./9. Lebensjahr.
  - ***Hinweis:*** Da zunehmend größere Kinder und Erwachsene an Pertussis erkranken, besteht erhöhte Erkrankungsgefahr bis zum Erreichen des Impfschutzes nach Abschluss der Grundimmunisierung im 2. Lebensjahr.
  - *Mögliche Komplikationen:* Selten: Fieberkrampf (S. 576) (bei Säugling oder jungem Kleinkind, in der Regel ohne Folgen; frühzeitig Antipyretikum verabreichen); allergische Reaktionen (S. 514) an Haut oder Atemwegen.
- **Haemophilus influenzae B** (HiB):
  - *Impfstoff:* Konjugat aus Kapselpolysaccharid mit Di- oder Tet-Toxoid.
  - ***Beachte:*** Bei Erstimpfung im 3. Lebenshalbjahr nur 2 Teilimpfungen, ab 4. Lebenshalbjahr nur 1 Impfung. Keine Impfung nach dem 5. Lebensjahr bei immunkompetenten Kindern.
  - *Mögliche spezifische Komplikationen:* Selten. Für die gelegentlich verbreitete Hypothese, dass die Hib-Komponente Diabetes mellitus verursacht, gibt es keine wissenschaftlichen Anhaltspunkte.
  - *Passivimmunisierung:* Kein spezifisches Immunglobulin verfügbar.
- **Poliomyelitis** (IPV):
  - *Impfstoff:*
    - Zu injizierender Totimpfstoff mit inaktivierten Polioviren (IPV) als Anteil der Kombinationsimpfung gegen Diphtherie, Tetanus, Pertussis und Polio als Auffrischimpfung im 7./9. Lebensjahr.
    - Orale Poliovakzine, OPV, mit vermehrungsfähigen abgeschwächten Polioviren. ***Beachte:*** Durch OPV kann es zu VAPP (vakzineassoziierten paralytischen Poliomyelitiden), auch bei Kontaktpersonen des Impflings, kommen. Daher empfiehlt die STIKO seit 1998 IPV als Polioimpfstoff der Wahl bei Regelimpfungen. OPV wird nur noch bei Polioausbrüchen eingesetzt.
  - *Mögliche spezifische Komplikationen bei IPV:* Keine.
  - *Passivimmunisierung:* Keine spezifischen Immunglobuline verfügbar.
- **Hepatitis B** (HB):
  - *Impfstoff:* Antivirale, gentechnologisch hergestellte Subunit-Vakzine.
  - Impfung nach Impfschema im Säuglingsalter und Auffrischung im Schulalter.
  - *Besonderheiten:* Kann bei Spätimpflingen ab dem 2. Lebensjahr mit Hepatitis-A-Impfung kombiniert werden (HB-HA).
  - *Passivimmunisierung:* Hepatitis-B-Immunglobulin (0,06 ml/kg KG i. m., max. 5 ml) bei ungeimpften Kindern nach engem Kontakt. Bei Neugeborenen HBsAg- und HBeAg-positiver Mütter aktive und passive Simultanimpfung (0,4 ml i. v. oder 1 ml i. m.) innerhalb von 12 h nach Geburt und Fortsetzung der Aktiv-Immunisierung nach Impfplan (S. 43).
- **Masern, Mumps und Röteln** (MMR):
  - *Impfstoff:* Kombinationsimpfstoff mit allen drei abgeschwächten Erregern (lebende attenuierte Viren, die sich begrenzt vermehren).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Wichtig ist die besondere Beachtung des Impfschutzes bei Mädchen zur Vermeidung einer Rötelnembryopathie:
  - Ist ein Mädchen 2 × MMR-geimpft, ist keine 3. Impfung in der Pubertät nötig (dies war nach der alten Impfempfehlung der Fall und wird daher von Eltern oft gefragt).
  - Bei nicht erfolgter MMR-Impfung Impfung so bald wie möglich nachholen, spätestens in der Pubertät. Es gibt hierfür einen separaten Röteln-Impfstoff, idealerweise sollte aber der MMR-Impfstoff verwendet werden.
  - Zur Ausrottung von Masern in einer Bevölkerung ist eine Durchimpfungsrate von 95 % nötig.
  - Im Rahmen des WHO-Masern/Röteln- Eliminationsprogramms wird die MMR-Impfung allen nicht ausreichend geimpften Personen bis zum Alter von 45 Jahren zur Verfügung gestellt.
  - Nach Kontakt mit infektiösem Patienten kann eine aktive Impfung innerhalb von 72 h nach Exposition eine Masernerkrankung verhindern (Inkubations-/ Abriegelungsimpfung).
- *Mögliche spezifische Nebenwirkung:* Zwischen dem 7. und 14. Tag nach Impfung können Fieber, Exantheme und Konjunktivitis auftreten.
- *Mögliche spezifische Komplikationen:*
  - Selten: Fieberkrampf bei Säuglingen und jungen Kleinkindern → Maßnahme (S. 576).
  - Einzelfälle: Allergische Sofortreaktionen → Maßnahme (S. 518), thrombozytopenische Purpura → Maßnahme (S. 498).
  - Sehr selten: Länger anhaltende Gelenkentzündungen → Maßnahme: Analgetika (S. 785), Naproxen, Diclofenac.
  - Für die gelegentlich verbreitete Hypothese hinsichtlich einer Verursachung oder Begünstigung von Diabetes, Morbus Crohn oder Autismus gibt es keine wissenschaftlichen Anhaltspunkte.
- *Passivimmunisierung:* Humanes Immunglobulin (0,25–0,5 ml/kg KG i. m.) kann bei frühzeitiger Gabe die Krankheit, nicht die Infektion verhindern. Indikation bei immunsupprimierten und chronisch kranken Patienten.

▶ **Varizellen:**
- *Impfstoff:* Attenuierte Viren.
- *Indikation:* 2 Impfungen im Mindestabstand von 6 Wochen im 2. Lj., analog zur MMR-Impfung subkutan.
- *Postexpositionsprophylaxe.* Möglich innerhalb von 72 Stunden.
- *Mögliche spezifische Nebenwirkung:*
  - Bei ca. 10 % leichte bis moderate Temperaturerhöhung → Maßnahme: Antipyretika (S. 208).

  Cave: Gefahr des Reye-Syndroms bei Gabe von Acetylsalicylsäure!
  - Bei 1–3 % „Impfkrankheit“ mit Fieber und schwachem makulopapulösem oder papulovesikulärem Hautausschlag → Maßnahme: entsprechend einer Varizellenerkrankung (S. 660).
- *Mögliche spezifische Komplikationen:*
  - Sehr selten allergische Reaktionen → Maßnahme (S. 518).
  - Einzelfälle: Allergische Sofortreaktion → Maßnahme (S. 518), Herpes zoster → Maßnahme (S. 661), Pneumonie → Maßnahme (S. 340).
- *Passivimmunisierung:* Varicella-zoster-Hyperimmunglobulin bei immunsupprimierten Risikopatienten (0,2 ml/kg KG i. m., max. 5 ml). Bei Schwangeren und Neugeborenen (S. 296).

▶ **Pneumokokken:**
- *Impfstoff:* Konjugierter Impfstoff (PNC 10 und 13) und Polysaccharid-Antigene (PPC 23).
- *Indikation:* Allgemein empfohlen, PNC 10 ab 3. Lebensmonat nach Impfschema, PPC 23 ab dem 6. Lebensjahr nur für Hochrisikokinder (anatomische und funktio-

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

nelle Asplenie, Immundefekte, HIV-Infektion, Cochleaimplantat, Liquorfistel, nach Stammzelltransplantation, bei nephrotischem Syndrom, vor immunsuppressiver Therapie, bei chronischen Erkrankungen).

- *Durchführung:* abhängig vom Zeitpunkt der Erstimpfung; siehe Tab. 1.14.
- *Mögliche spezifische Komplikationen PPV 23:*
  - Sehr selten: Überempfindlichkeitsreaktionen wie Urtikaria und Serumkrankheit → Maßnahme (S. 515).
  - Einzelfälle: Allergische Sofortreaktionen → Maßnahme (S. 518).
  - Sehr selten: Vorübergehende Thrombozytopenie.
- *Mögliche spezifische Komplikationen PNC 10 oder 13:*
  - Gelegentlich: Überempfindlichkeitsreaktionen wie Urtikaria.
  - Einzelfälle: Allergische Sofortreaktionen → Maßnahme (S. 518), hypoton-hyporesponsive Episoden (→ Maßnahme: Beobachtung).
  - Kontraindikation bei vorangegangener spezifischer Impfanaphylaxie.
- *Passivimmunisierung:* Keine spezifischen Immunglobuline verfügbar.

Tab. 1.14 • **Pneumokokken-Impfschema in Abhängigkeit vom Alter bei der Erstimpfung, Stand 2015**

	Impfung im Alter von			
Erstimpfung:	*3.–7. Monat*	*7.–12. Monat*	*2. Lj.*	*3.–5. Lj.*
<7 Monate	2 × PNC 10*		PNC 10	
7.–12. Monat		1 × PNC 10*	PNC 10	
13.–24. Monat			2 × PNC 10**	
3.–5. Lebensjahr				PNC 10

** 8 Wochen Abstand zwischen den PNC-Impfungen*
*** 8 Wochen Abstand*
Die konjugierte Pneumokokkenimpfung benötigt nach der Grundimmunisierung keine weiteren Auffrischungsimpfungen.
Für Hochrisikokinder wird ab dem 6. Lj. eine nachfolgende Ergänzung durch PPV 230 empfohlen.

▶ **Meningokokken:**
- *Impfstoff:* Verfügbar sind ein monovalenter Impfstoff gegen Meningokokken der Gruppe C (MEC C), ein konjugierter 4-fach-Impfstoff gegen die Antigene A,C,W 135,Y (MEC-4), ein monovalenter Impfstoff gegen Menigokokken B und seit Neuestem ein rekombinanter, polyvalenter Impfstoff 4C MEC B.
- *Indikation:* In Endemiegebieten: Vor allem Meningitisgebiete in Afrika und gemäß Empfehlung der WHO. Seit Sommer 2006 in Deutschland von der STIKO und in Österreich seit 2010 als Standardimpfung empfohlen vor allem bei Kindern mit Immundefizienzen (S. 506). Da in Mitteleuropa Menigokokken B am häufigsten vertreten sind (ca 70 %) und vorwiegend bei Säuglingen und Kleinkindern auftreten, wird seit Neuestem 4C MEC B im Säuglingsalter empfohlen.

Beachte: Bei Exposition kann die Impfung die Antibiotikaprophylaxe nicht ersetzen (S. 676).

- *Durchführung:* Die derzeit noch empfohlene Standardimpfung mit MEC-4 im 2. Lebensjahr mit Auffrischung im Schulalter, 4C MEC B in den Monaten 2, 3, 4 oder 2, 4, 6.

▶ **Rotaviren:**
- *Impfstoff:* Oraler Lebendimpfstoff. Modifizierte humane oder human-bovine Impfstämme.
- *Indikation:* In Deutschland derzeit keine generelle Empfehlung der STIKO. In Österreich seit 2006 im offiziellen Impfplan.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Mögliche Komplikationen:* Dünner Stuhl. Keine signifikante Häufung von Invaginationen mit neuem Impfstoff.
- *Durchführung:* Schluckimpfung. 2 × mit humanem oder 3 × mit human-bovinem Impfstoff zwischen 6. Lebenswoche und 6. Lebensmonat.

▶ **HPV-Impfung:**
- *Impfstoff:* Zur Verfügung stehen ein 2-fach-Impfstoff (mit sog. VLPs [= virus like particles] gegen HPV 16 und 18) und ein 4-fach Impfstoff gegen HPV 6, 11, 16 und 18. Die beiden onkogenen Subtypen 16 und 18 sind für 70 % aller Zervixkarzinome verantwortlich, Typ 6 und 11 in 90 % für Condylomata acuminata.
- *Indikation:* In Deutschland als Standardimpfung von der STIKO vor Eintritt in das sexuell aktive Alter empfohlen, in Österreich zwischen vollendetem 9. und 12. Lj. (2 Impfungen im Abstand von 6 Monaten). Kann auch später verabreicht werden, dann in drei Dosen 0–2–6 Mo.
- *Mögliche Komplikationen:*
  - Sehr häufig: Schmerzen, Rötung, Schwellung an der Injektionsstelle, Fieber.
  - Häufig: Juckreiz, Blutungen an der Injektionsstelle.
  - Selten: Urtikaria.
  - Sehr selten: Bronchospasmus, unspezifische Arthritis.

Indikationsimpfungen

▶ **Frühsommermeningoenzephalitis (FSME):**
- *Impfstoff:* Inaktivierte Viren. Beachte: Für Kinder zugelassenen Impfstoff wählen!
- *Indikation:* In Endemiegebieten („Naturherden") mit infizierten Zecken (s. hierzu www.zecken.de). Auch Reiseimpfung!

Beachte: In Österreich wird die Impfung gegen FSME (s. u.) generell empfohlen (Endemiegebiet).

- *Durchführung:* Ab 2. Lebensjahr, in Hochrisikogebieten bereits ab 6. Lebensmonat, drei Teilimpfungen (i. m.) im Abstand von 4–8 Wochen bzw. 3. Impfung in einem Jahr. Auffrischung nach 3 Jahren, danach alle 5 Jahre.
- *Passivimmunisierung:* Wird nicht mehr empfohlen.

Tab. 1.15 • **FSME-Impfung nach Zeckenstich. Impfplan Österreich 2015, Bundesministerium für Gesundheit (BMG), www.bmgfj.gv.at**

Impfanamnese	Empfohlene Vorgangsweise	
keine FSME-Impfung	Impfung vier Wochen nach Zeckenstich	
nach 1. Teilimpfung	≤ 14 Tage danach:	2. Teilimpfung vier Wochen nach Zeckenstich
	Ab dem 15. Tag bis 1 Jahr danach:	Bis 48 Stunden nach Zeckenstich: 2. Teilimpfung; > 48 Stunden nach Zeckenstich: 2. Teilimpfung vier Wochen nach Zeckenstich
	> 1 Jahr danach	Bis 48 Stunden nach Zeckenstich: Impfung* > 48 Stunden nach Zeckenstich: Impfung vier Wochen nach Zeckenstich*
nach zwei oder mehr Teilimpfungen		Impfung, wenn nach Impfschema fällig oder sogar überfällig, serologische Kontrollen empfohlen

*Serologische Kontrolle empfohlen. Falls dies nicht möglich ist, gilt diese Impfung als 1. Teilimpfung der Grundimmunisierung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Tuberkulose (BCG)**: Wird in Deutschland, Österreich und der Schweiz nicht mehr empfohlen.
- **Influenza:**
  - *Impfstoff:* Spaltimpfstoff bzw. Subunit. Für Kinder steht jetzt eine intranasale Verabreichungsform zur Verfügung.
  - *Indikation:* Ältere Menschen, chronisch Kranke und bei drohenden Epidemien. Bei Kindern ab dem Alter von 7 Monaten indiziert, besonders bei chronischen Krankheiten und bei Kontakt mit Schwangeren und älteren Personen.
  - *Durchführung:* Jährlich im Herbst mit aktuellem Impfstoff (i. m.), ab dem 6. Lebensmonat bis 3 Jahre halbe Erwachsenendosis. Bei Erstimpfung zwei Dosen im Abstand von mindestens einem Monat.
- **Tollwut:**
  - *Impfstoff:* Totimpfstoff.
  - *Indikation:* Deutschland und Österreich sind nach WHO als tollwutfrei erklärt. Präexpositionell bei beruflich exponierten Personen (Jäger, Tierärzte, Tierpräparatoren), bei Kindern postexpositionell bei möglicher Inokulation des Virus durch Biss von verdächtigen importierten Hunden, ev. auch bei Fledermäusen und in Endemiegebieten.
  - *Durchführung:* Präexpositionell 4 Injektionen, bei weiterer Exposition alle 3–5 Jahre. Nach tollwutverdächtiger Bissverletzung aktive und passive Simultanimpfung sofort und aktiv am Tag 7 und 21.
  - *Passivimmunisierung:* Humanes Tollwut-Immunglobulin (20 IE/kg KG) simultan mit aktiver Impfung, halbe Dosis um die Wunde, halbe Dosis i. m.
- **Hepatitis A, Gelbfieber, Cholera, Typhus:** Bei Auslandsreisen abhängig von Vorschriften des jeweiligen Landes. Malariaprophylaxe nicht vergessen!
  - *Hepatitis A:* Grundimmunisierung ab 2. Lebensjahr mit 2. Impfung im Abstand von 6 Monaten. Kombination mit Hepatitis B möglich
  - *Indikationen:* vor Auslandsreisen, auch vor Eintritt in Gemeinschaftseinrichtungen und bei Exposition.
  - Expositionsprophylaxe bei Hepatitis A, daher kaum mehr Immunglobulingabe indiziert.

  ▶ ***Hinweis:*** Für Kinder gelten dieselben Bestimmungen wie für Erwachsene.
  - Zulassung für Kinder: Hepatitis A s. o. (in Österreich generell empfohlen), Gelbfieber ab 6. Lebensmonat, Typhus ab 4. Lebensmonat.

1.13 Beratung bzgl. Unfallprophylaxe

Häufigkeit von Unfällen und Unfallursachen im Kindesalter

- **Häufigkeit:** Der Unfall ist die häufigste Todesursache im Kindesalter (in Mitteleuropa 10–15/100 000 Kinder). 10 % aller Kinder benötigen ärztliche Hilfe nach dem Unfall. Viele Unfälle sind durch Prävention vermeidbar. In Schweden z. B. haben gezielte präventive Maßnahmen die tödlichen Unfälle um 60 % gesenkt.
- **Ursachen:** Die Hälfte der tödlichen Unfälle ereignet sich im Straßenverkehr, die zweite Hälfte zu Hause, bei Spiel und Sport. Unmittelbare Unfallursachen s. Tab. 1.16. Besonders bei Kleinkindern besteht eine Diskrepanz zwischen der Beweglichkeit und der Fähigkeit, Gefahren richtig einzuschätzen. Im Jugendalter spielen riskantes Verhalten und Fehleinschätzung der eigenen Fähigkeiten eine große Rolle.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 1.16 • Unfallursachen

Verletzungsart	wo/wodurch
Stürze	Wickeltisch, Hochstühle, Kinderwippen, Tragetaschen, Laufwagen, Treppen, Fenster, Spielplätze, Fahrrad
Vergiftungen	Zigaretten, Alkohol, Medikamente, Drogen, Pflanzen, Pilze
Verbrühungen	Herd, Bad
Verbrennungen	Hausbrand
Verätzungen	Reinigungsmittel
Stromverletzungen	Steckdosen
Schulunfälle	Schulweg, Turnhalle, Turngeräte, Werken
Sportverletzungen	Schulsport, Reiten, Rodeln, Kampfsport, Inline Skating, Snowboard, Ski, Rad. Beachte: Adäquate Ausrüstung ist wichtig
Ertrinken	meist Swimmingpools, Flüsse, Teiche
Verkehrsunfall	Auto, Fahrrad, als Fußgänger, Mitfahrer
Schussverletzungen	Waffen
Unfall in der Landwirtschaft	Maschinen, Geräte

Vorbeugemaßnahmen

- **Die öffentliche Hand** bietet Angebote zur Unfallprophylaxe an, z. B. Sicherheitserziehung in Kindergärten und Schulen, Beratung im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen, Reanimationskurse für Erwachsene und Kinder ab zwölf Jahren. Darüber hinaus existieren gesetzliche Maßnahmen des Kinderschutzes wie z. B. Bauschutzverordnungen, Verkehrsgesetze, gesetzliche Normen für Geräte, Maschinen und Fahrzeuge u. a.
- **Aufklärung über private Vorsorge zu Hause:** Hier kann den Eltern schon nach der Geburt oder im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen eine Checkliste mitgegeben werden, anhand derer sie überprüfen können, wie sicher der Lebensbereich des Kindes zu Hause ist (s. Tab. 1.17).
- **Umfassende Informationen** unter http://www.grosse-schuetzen-kleine.at/.

Tab. 1.17 • Checkliste der Unfallvorbeugung im Kindesalter

	vorhanden, durchgeführt	noch erforderlich
im Haushalt		
sichere Treppen- und Balkongeländer	○	○
Treppensicherung, keine fahrbaren Gehschulen	○	○
Fenstersicherungen und -gitter	○	○
Sicherung der Stockbetten	○	○
gesicherte Steckdosen, gesicherte elektrische Geräte, keine schadhaften Elektrokabel	○	○
Wasserhähne mit gesicherten Thermostaten	○	○
heiße Kochgeräte und Behälter sicher aufstellen, Schutzbarrieren an Herden	○	○

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 1.17 • **Fortsetzung**

	vorhanden, durchgeführt	noch erforderlich
Medikamente sicher aufbewahren	○	○
Rauchwaren, Streichhölzer, Feuerzeuge sicher aufbewahren	○	○
Hausbar versperrt, Alkohol unerreichbar	○	○
Gifte und ätzende Chemikalien und Flüssigkeiten sicher aufbewahren	○	○
scharfe Gegenstände sicher aufbewahren (Messer, Hacken, Sägen, Scheren u. a.)	○	○
Schutz vor Haushaltsmaschinen und großen verschließbaren Kühlschränken	○	○
sichere Konstruktion von Kinderbetten und Kinderwagen, Schnüre und Kabel aus dem Kinderbett entfernen	○	○
ungefährliche Spielzeuge anschaffen	○	○
Plastiktüten sicher aufbewahren	○	○
Bücherwände, Fernsehregale u. a. gegen Umstürzen sichern	○	○
Brandmelder	○	○
im Freien		
Schutzgeländer um Teiche und Swimmingpools, an Bächen	○	○
Überprüfung von Spielplätzen	○	○
Giftpflanzen und Giftsträucher aus Garten entfernen	○	○
beim Sport		
diszipliniertes Verhalten	○	○
sichere Ausrüstung	○	○
sichere Sportgeräte	○	○
in der Landwirtschaft		
Schutz vor Wirtschaftsmaschinen (Sägen, Mähmaschinen etc.)	○	○
Schutz vor landwirtschaftlichen Geräten (Sensen etc.)	○	○
Schutz vor Silos, Jauchengruben etc.	○	○
Schutz auf Traktoren (Sitze, keine Inbetriebnahme durch Kinder etc.)	○	○
Aufschrift auf alle gefährlichen Stoffe und Gegenstände: „Außer Reichweite von Kindern aufbewahren“	○	○
im Verkehr		
Straßenbegleitung bis Schulalter	○	○
sichere Schulwege aussuchen, Schülerlotsen	○	○
Verkehrsreife nicht vor dem 12. Lebensjahr	○	○
sichere Konstruktion von Fahrrädern (Lenkstangen, Speichenschutz)	○	○

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 1.17 • **Fortsetzung**

	vorhanden, durchgeführt	noch erforderlich
Sicherheitssitze auf Fahrrädern und in Autos (altersentsprechend!)	○	○
Schutzhelme auf Mopeds und Fahrrädern	○	○
verkehrsfreie Zonen in Siedlungen	○	○
Sicherheitsmaßnahmen auf Zufahrtsstraßen (Straßenschwellen)	○	○
Verkehrserziehung!	○	○
Beachtung anderer lokaler Gefahrenmomente	○	○
Beachtung von Verkehrsgeboten durch Erwachsene (Vorbildfunktion!)	○	○
in Schulen		
Sicherheitsmaßnahmen in Sporthallen, in Werksräumen, an Experimentierplätzen, auf Sportplätzen, im Schulhaus	○	○
Bildung von Sicherheitskomitees (Lehrer, Schüler, Schularzt), Erstellung von Sicherheitsplänen gemeinsam mit Unfallversicherungsexperten	○	○

1.14 Sexualhygiene

Grundlagen

- Sexualhygiene ist die Grundlage für ein vernünftiges Sexualverhalten der Jugendlichen, um Krankheiten, ungewollten Schwangerschaften, Infektionen und späteren Sexualstörungen vorzubeugen.
- Ein früher Beginn der Hygiene ist wegen der Akzeleration der kindlichen Entwicklung und der freizügigen Einstellung zur Sexualität wichtig. Ca. 30 % der Jugendlichen ab 16 Jahren haben Geschlechtsverkehr.

Körperhygiene

- Tägliches Waschen der Schamgegend, keine stark parfümierten Seifen, keine Scheidenspülungen, Haut trocken halten. Bei Knaben Präputiumsack mit Wasser reinigen.
- Waschlappen und Tücher sauber halten und nicht gemeinsam benützen.
- Absonderungen (Blut u. a.) mit saugfähigen Einlagen auffangen, keine lose Watte oder Zellstoff.
- Nach Stuhlgang bei Mädchen von vorn nach hinten wischen, keine Verunreinigung der Scheide.
- Unterwäsche aus Baumwolle, nicht aus synthetischen Fasern, oft wechseln.

Aufklärung durch den Arzt

- Vermittlung biologischer Grundlagen der Fortpflanzung, des Geschlechtsverkehrs, der Konzeption und Schwangerschaft sowie der Risiken für Jugendliche.
- Ausreichende Aufklärung erfolgt selten durch Eltern oder durch Lehrer. Günstig sind Gruppen gleichen Geschlechts, adäquates Bildmaterial, Verständnis, Erfahrung, Verantwortungsbewusstsein und Humor des Arztes.
- Berücksichtigung des sozialen Umfelds und Respektieren des religiösen Hintergrunds. Ablehnende Haltung gegen Beschneidungen von Mädchen. Hilfe für Jugendliche

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Glaubwürdige Lebensberatung über Voraussetzungen für tragfähige intime Partnerschaftsbeziehungen, über Partnerwahl, Risikogruppen für HIV-Infektionen.

Kontrazeption

- Verordnung nur nach Anamnese, Untersuchung und ausführlichem Gespräch mit erfahrenem Arzt. Bei Mädchen Untersuchung durch Gynäkologen und Abklärung einer Thromboseneigung.
- Kontrazeptiva müssen praktikabel, sicher, reversibel und akzeptabel sein. Kondom und Vaginal-Ovula sind weniger sicher als Pille.
  - *Orale Präparate (Pille):* Empfehlenswert sind niedrigdosierte Kombinationspräparate („Mikropille") mit 30 myg Ethinylestradiol und möglichst niedrigem Gestagen-Gehalt ohne androgene Partialwirkung.
  - *Hormonpflaster:* alle 3–7 Tage erneuern.
  - *Minipille* unsicher!
  - *„Pille danach"* (Postkoitalpille) 48 (bis 72) h nach ungeschütztem Sexualkontakt 2 × 1 Tbl. Im Abstand von 12 Stunden.
- *Kondom:* Kein völlig sicherer Schutz gegen HIV-Infektion möglich beim Geschlechtsverkehr. Verminderung des Ansteckungsrisikos durch Kondome.
- *Vaginal-Ovula:* geringer kontrazeptiver Schutz, Verwendung vorwiegend gegen Bakterien und Pilze.
- Andere Maßnahmen wie 3-Monatsspritze, Intrauterinpessar, Scheidendiaphragma u. a. gehören in die Hand des Facharztes.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

2 Ärztliche Routinemaßnahmen in der Pädiatrie

2.1 Anamnese

Typische Aufnahmesituationen

Hinweis: Ausführlichkeit und inhaltliche Schwerpunkte von Anamnese und körperlicher Untersuchung richten sich nach der jeweiligen Situation.

- **Elektivaufnahme:**
  - Das Kind wird zur diagnostischen Abklärung einer Verdachtsdiagnose, wegen therapeutischer Maßnahmen oder wegen prästationärer Versorgung elektiv einbestellt, z. B. zur Abklärung unklarer Gelenkschmerzen, Einstellung eines schlecht behandelten Diabetes mellitus, OP-Vorbereitung.
  - Vorteil: Planbarkeit für alle Beteiligten. Kind und Eltern haben Zeit und Gelegenheit, sich auf den stationären Aufenthalt vorzubereiten, der aufnehmende Arzt hat Gelegenheit, sich im Vorfeld mit der Krankengeschichte des Kindes zu beschäftigen und diagnostische bzw. therapeutische Maßnahmen bereits im Vorfeld zu planen.
  - Anamnese und körperliche Untersuchung sollten in dieser Situation ausführlich erfolgen, wobei der Schwerpunkt auf die Verdachtsdiagnose und deren Differenzialdiagnosen bzw. auf das betroffene Organsystem gelegt werden sollte. Im Aufnahmegespräch kann bereits das Skizzieren des weiteren Prozedere inkl. Aufklärung geplanter Maßnahmen erfolgen.
  - Der Anfänger sollte das geplante Prozedere wenn möglich vorher, zumindest aber am Tag der Aufnahme mit dem zuständigen Oberarzt besprechen.
- **Akutes Ereignis:**
  - Das Kind kommt wegen einer akuten Erkrankung/eines akuten Symptoms in die Aufnahmestation/Ambulanz/Kinderarztpraxis.
  - Anamnese und körperliche Untersuchung erfolgen primär symptomorientiert, beinhalten aber zusätzlich Eckdaten zur bisherigen Krankengeschichte des Kindes.
  - Absprache zwischen Anfänger und dem zuständigen Oberarzt auf jeden Fall noch am Tag der Aufnahme, bei Bedarf auch direkt während der Aufnahme.
- **„Echte" Notaufnahme** mit vitaler Gefährdung des Kindes:
  - Die Stabilisierung des Zustandes des Kindes steht im Vordergrund. Der Anfänger sollte sofort einen erfahrenen Kollegen/Oberarzt zu Hilfe holen.
  - Die wichtigsten Eckdaten von Anamnese und Untersuchung erfolgen symptomorientiert parallel zur Stabilisierung des Zustandes des Kindes.

Hinweis: Vorteilhaft sind Hausbesuche bei Akutfällen. Die körperliche Belastung durch einen längeren Transport, die psychischen Stressfaktoren und die Wartezeiten mit Ansteckungsgefahr können vermindert werden. Die Einsicht in die häusliche Situation (Familienleben, soziale Verhältnisse) ist möglich und Risikofaktoren (Allergieauslöser, Unfallgefahren) können besser abgeschätzt werden. Für „echte" Notfälle sind der Einsatz eines Notfallarztes bzw. ein unmittelbarer Rettungstransport vorzuziehen.

- Von diesen beschriebenen Situationen zu unterscheiden sind die **körperliche Untersuchung des Neugeborenen** (S. 234) mit spezifischen Bestandteilen wie z. B. Prüfen der Reifezeichen und **Anamnese und körperliche Untersuchung bei den Vorsorgeuntersuchungen U2–U7** (Übersicht Tab. 1.1, detaillierte Bestandteile s. gelbes Untersuchungsheft bzw. Mutter-Kind-Pass).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Essenzielle Bestandteile der Anamnese unabhängig von der Aufnahmesituation

- **Gegenwärtige Erkrankung/aktuelles Anliegen zu Beginn (!):** Zuerst spontaner Bericht. Anschließend gezielte Fragen zu:
  - Zeitpunkt und Art des Krankheitsbeginns.
  - Weiterem Verlauf.
  - Spezifischen Symptomen.
  - Bisherigen medikamentösen und nicht medikamentösen Therapiemaßnahmen.
  - Kontakt bei Infektionen.
- **Bekannte Grunderkrankungen** (die Informationen geben evtl. Hinweise auf Ursache des akuten Geschehens bzw. auf notwendige Überwachungs- und/oder Therapiemaßnahmen); gezielt fragen nach:
  - Atemwegserkrankungen.
  - Allergien (speziell auch gegen Medikamente).
  - Diabetes mellitus.
  - Rheumatischen Erkrankungen.
  - Anfallsleiden.
- **Bisherige Erkrankungen:**
  - *„Kinderkrankheiten":* z. B. Masern, Mumps, Röteln, Windpocken.
  - *Andere Infektionskrankheiten:* z. B. Scharlach, FSME, Borreliose, Tbc u. a.
  - *Andere Erkrankungen:* z. B. neonatale, genetische, psychische oder organische Erkrankungen wie Harnwegserkrankungen, Malignome u. a.

  Hinweis: Diese Informationen lassen gewisse Krankheiten ausschließen und mögliche Zusammenhänge aufdecken.
- **Impfstatus:** Impfausweis einsehen und vergleichen mit Impfplan (S. 40), vgl. Abb. 1.14. Serumgaben: Rhesus, Tetanus, Immunglobuline?

Hinweis: Diese Informationen lassen gewisse Krankheiten ausschließen.

- **Krankenhausaufenthalte:** Wann, wo, warum?
- **Traumen und Operationen:** Wann, was, wo, Komplikationen?

Tipp: Entscheiden Sie bei den folgenden 3 Punkten individuell, wann Sie die Informationen erfragen. In mancher Akutsituation reicht es aus, diese Punkte später zu erfragen oder am folgenden Tag vom zuständigen Stationsarzt erfragen zu lassen. In der Krankenakte notieren, welche Punkte der Anamnese noch erfragt werden müssen!

- **Besondere Ernährungsgewohnheiten?**
- **Umgebungs- und Sozialanamnese:** Pflegeverhältnisse: z. B. Pflegeeltern, alleinstehende Mutter oder Vater (geschieden, verwitwet u. a.)? Berufstätigkeit der Eltern? Heimkind? Wohnverhältnisse und Sozialstatus? Tierkontakt? Möglichkeit der Infektion in Schule, Kindergarten u. ä.: Wann, womit, wo?
- **Familienanamnese:** Erkrankungen von Vater, Mutter, Geschwistern? Bei Auffälligkeiten auch von entfernteren Verwandten.

Inhalte einer erweiterten Anamnese

Hinweis: Weitere Inhalte der Anamnese richten sich nach vorliegenden Symptomen und/oder Verdachtsdiagnosen. Spezifische Fragen, die bei bestimmten Leitsymptomen und/oder Verdachtsdiagnosen unbedingt gestellt werden sollten, finden Sie direkt bei den jeweiligen Leitsymptomen bzw. Krankheitsbildern im grünen bzw. blauen Buchteil.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

2.2 Allgemeine körperliche Untersuchung

Achten Sie auf kindgerechtes Verhalten bei der Untersuchung!

- **Seien Sie offen, freundlich, behutsam, geduldig!**
- Vertrauen gewinnen durch **empathisches und angstlösendes Verhalten** dem Kind und den Eltern gegenüber:
  - Begrüßung aller Anwesenden, auch des Kindes. Das Kind *mit seinem Namen* ansprechen.
  - Zur Kontaktaufnahme bei kleinen Kindern *Kommunikation über Eltern und/oder Spielzeug* (z. B. Puppen, Kasperlfiguren, Stofftiere) und die oft angstbesetzte Situation durch beruhigendes und Sicherheit vermittelndes Gespräch kalmieren.
  - Anfangsgespräch, wenn es die Situation erlaubt, ruhig zuerst auf die Interessen des Kindes richten, bevor von Eltern oder größeren Kindern die Anamnese erfragt wird. Über diesen Umweg wird oft Zeit gewonnen.
  - Behutsame Annäherung, ohne das Kind sofort mit forschendem Blick zu fixieren oder anzufassen.
  - Bereits ein Kleinkind spürt, wenn es als Person respektiert wird („darf ich mich zu dir setzen und dich untersuchen?"). Erklären, was der Untersucher vorhat (z. B. Abhorchen, Bauch drücken). Bei einem ablehnenden und stark weinenden Kind können z. B. Lunge und Abdomen nicht ausreichend beurteilt werden.
  - Unterstützung durch die Eltern, die das Kleinkind im Arm oder auf dem Schoß halten. Dem Kind wenn möglich auf Augenhöhe begegnen.
- **Unangenehme oder voraussichtlich schmerzhafte** Untersuchungen (Racheninspektion, rektale Untersuchung u. a.) **am Ende** durchführen.
- Achten Sie auf **warme Hände und Geräte!**

Hinweise zur Ausführlichkeit der körperlichen Untersuchung

Beachte:

- Jede körperliche Untersuchung erfordert einen s**orgfältigen kompletten Status** des **entkleideten Kindes** mit **besonderer Konzentration auf die am stärksten von einer Krankheit betroffenen Organe.** Die Entkleidung sollte erst allmählich im Verlauf der Untersuchung, wenn möglich spielerisch, am besten durch ein Elternteil erfolgen. Perkussion und Auskultation können im Allgemeinen durch den Stoff eines Hemdchens hindurch erfolgen.
- Bei größeren Kindern Schamgefühl beachten und Unterhose anlassen, dennoch Genitalien inspizieren. Soweit es die Dringlichkeit der Situation erlaubt, vom Kleinkindalter an um Erlaubnis zur Untersuchung fragen.
- Im Folgenden erfolgt zur Orientierung eine Auflistung der Bestandteile einer körperlichen Untersuchung, die **auf jeden Fall** untersucht werden müssen. Die aufgeführten Verweise führen Sie zu typischen Leitbefunden/Leitsymptomen und deren Bedeutung inkl. Differenzialdiagnosen oder zu den Krankheitsbildern, für die Befunde des untersuchten Körperteils besonders typisch und häufig sind.
- Viele der aufgeführten Untersuchungselemente können parallel durchgeführt werden und die Befunde so recht schnell, auch unter Zeitdruck erfasst werden. Hier wird Ihnen nach mehrmaliger Durchführung der körperlichen Untersuchung in den unterschiedlichen Situationen mit der Zeit die Routine helfen.
- Weiterführende spezifische Untersuchungsmaßnahmen, die bei bestimmten Verdachtsdiagnosen erhoben werden müssen, finden Sie bei den spezifischen Leitsymptomen und/oder Krankheitsbildern im grünen bzw. blauen Teil, zu denen Sie verwiesen werden.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Essenzielle Bestandteile der körperlichen Untersuchung

▶ **Erfassen und Interpretieren des Allgemeinzustandes des Kindes:**

Merke: Zuerst Inspektion und Beurteilung des Krankheitsschweregrades (s. Tab. 2.1). Dieser entscheidet über die Notwendigkeit der raschen und gezielten diagnostischen und therapeutischen Interventionen bzw. über die Zeit für ausführlichere Anamnese und Untersuchungen.

- Auf einen **lebensbedrohlichen Notfall** deuten reduzierte Vitalfunktionen in Form von **Bewusstlosigkeit**, **sehr erschwerter oder oberflächlicher Atmung** und ein **schwacher Puls** bzw. **stark erniedrigter Blutdruck** hin. In diesem Fall zuerst Lebensbedrohung beseitigen (S. 827).
- **Simultan spontane Bewegungen und Körpersprache beachten:** z. B. schmerzhafte Haltung, Bewegungsunfähigkeit oder schmerzhafte Schonung eines Körperteils bei entzündlichen, traumatischen oder neurologischen Prozessen. Tiefe Traurigkeit bei Depression, Tics, Hyperaktivität, autistisches Verhalten (S. 794).
- **Simultan Ernährungs- und Pflegezustand registrieren.** Dokumentation von Gewicht und Länge (S. 16), sobald das Kind in ausreichend gutem Zustand ist.

Tab. 2.1 • **Kriterien zur Beurteilung des Krankheitsschweregrads**

	guter Allgemeinzustand	schlechter Allgemeinzustand
Spontanverhalten	lebhaft, zufrieden oder kräftiges Weinen	sichtbar leidend, Stöhnen oder schwaches Weinen, still und angespannt
kommunikative Reaktion	altersgemäß freundlich oder kräftig abwehrend	schwach, interesselos
Bewusstsein	wach oder aus dem Schlaf leicht erweckbar	somnolent bis schwer oder nicht erweckbar
Hautfarbe	rosig	blass, marmoriert oder zyanotisch
Hydratation	normaler Turgor, feuchte Schleimhäute	verminderter Turgor, trockene Schleimhäute, halonierte Augen

▶ **Elemente der klinischen Untersuchung der Haut**, Befunde, ihre Bedeutung und weiterführende diagnostische Maßnahmen (S. 198):

- Temperatur.
- Farbe: Blässe, Zyanose, Ikterus, Rötung.
- Ödeme, Dehydratation.
- Effloreszenzen (S. 198).
- Nävi, Pigmentierungen.
- Blutungen (S. 200), Verletzungen, Schwellungen, Narben.
- Veränderungen der Behaarung, Nägel.
- Veränderungen der Brüste, Genitale.

▶ **Elemente der klinischen Untersuchung der Atmung:**

- Befunde, ihre Bedeutung und weiterführende diagnostische Maßnahmen (S. 326)
- Eupnoe, Dyspnoe (in- oder exspiratorisch; juguläre, interkostale oder epigastrische Einziehungen als Zeichen von Atemnot), Tachypnoe, Hypopnoe, Schmerzen beim Atmen.
- Husten (S. 172).
- Inspektion der Haut → Farbe?
- Achten auf spontan hörbare Atemgeräusche (Stridor, Karcheln, Schnarchen, exspiratisches Giemen, Stöhnen).
- Zählen der Atemfrequenz, Normwerte s. Tab. 2.2.
- Inspektion der Thoraxform bzgl. atemeinschränkender Veränderungen wie z. B. Trichterbrust, Hühnerbrust (S. 226) u. a.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Seitenvergleichende Thoraxperkussion (S. 326) sinnvoll ca. ab dem 6. Lebensjahr.
- Seitenvergleichende Lungenauskultation: Trockene oder feuchte (fein-, mittel-, grobblasige) Rasselgeräusche? Unterschiede re./li., In-/Exspirium? Giemen, Brummen?

▶ **Elemente der klinischen Untersuchung des Herz-Kreislauf-Systems**, Befunde, ihre Bedeutung und weiterführende diagnostische Maßnahmen (S. 186):
- Inspektion der Hände → Trommelschlägelfinger, Uhrglasnägel?
- Inspektion der Halsvenen → Stau?
- Inspektion des Thorax → Herzbuckel?
- Palpation des Herzspitzenstoßes.
- Auskultation des Herzens (S. 358), Auskultationsstellen s. Abb. 2.1.
- Palpation des radialen Pulses und der peripheren Pulse der unteren Extremitäten, Normwerte s. Tab. 2.2.

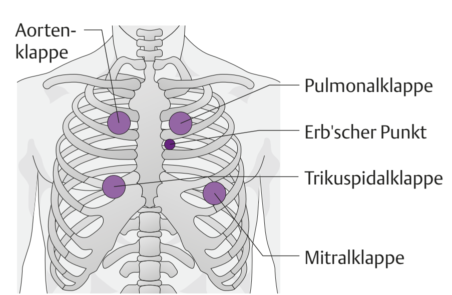


Abb. 2.1 • Die 5 Auskultationsstellen für das Herz. (aus Hahn, Checkliste Innere Medizin, Thieme, 2013)

Tab. 2.2 • **Puls, Blutdruck und Atemfrequenz in Abhängigkeit vom Alter des Kindes**

Alter	**Puls (Schläge/min)**		**Blutdruck (mmHg) syst./diast.**	**Atemfrequenz (Züge/min)**
	Mittelwert	Schwankung		
Neugeborenes bis ca. 10 Tage	120	70–170	74/51	36–55
10 Tage–2 Monate	120		74/51	36–42
2–6 Monate	120		85/64	24–34
6–12 Monate	120	80–160	87/64	23–29
1–3 Jahre	110	80–130	91/63	19–26
3–5 Jahre	100	80–120	95/59	
5–7 Jahre	100	75–115	95/58	
7–9 Jahre	90	70–110	97/58	18–22
9–11 Jahre	90	70–110	100/61	
11–13 Jahre	85	65–105	104/66	
13–14 Jahre	80	60–100	109/70	16–20

Hinweis: Der Beurteilung der Pulse sowie der Auskultation des Herzens kommt v. a. bei der Entdeckung angeborener Herzfehler eine große Bedeutung zu.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Inspektion der unteren Extremitäten → Ödeme?
- Prüfen der Rekapillarisationszeit (Druck auf die Haut → Messen der Zeit bis zur Rückkehr der Kapillardurchblutung).
- Messen des Blutdrucks (Methode nach Riva-Rocci), Normwerte s. Tab. 2.2.
  - *Beachten Sie dabei die richtige Manschettenbreite!* Als Faustregel soll sie zwei Drittel des Oberarms bedecken (bei zu schmaler Manschette können zu hohe Werte gemessen werden).
  - *Bei Säuglingen ggf. mit der sog. Flush-Methodemessen:* Da die Korotkoff-Geräusche oft nicht deutlich hörbar sind, auf das Rosigwerden der Haut des Unterarms infolge Lockerung der Manschette achten; es zeigt den systolischen Blutdruckwert an. Besser: Oszillometrische Messung.

▶ **Messen der Körpertemperatur** (z. B. axillär, rektal).

- Die sicherste Methode ist die rektale Messung. Das Ohrthermometer bietet eine relativ gute Alternative.
- Axilläre Messung nur bei größeren Kindern (0,3–0,6 °C niedrigerer Wert als rektal).

▶ **Elemente der klinischen Untersuchung von Kopf und Hals:**

- Inspektion der Schädelform → Hinweise auf Fehlbildungen (S. 217), Mikro- (S. 558) oder Makrozephalus, Hydrozephalus (S. 559).
- Inspektion der Fontanellen: Beurteilung (S. 18).
- Größe und Umfang des Schädels messen (Abb. 35.7), in die Perzentilenkurven (Abb. 35.7) eintragen und vergleichen.
- Parietal- und Okzipitalknochen mit den Fingerkuppen palpieren zur Prüfung einer Kraniotabes → Hinweis auf Rachitis (S. 547).
- Prüfen der Meningitiszeichen (S. 676). Beachte: Die Zeichen **müssen** geprüft werden bei **jedem fiebernden Kind**, bei **allen unklaren neurologischen Zeichen**, bei **Kopfschmerzen**!
- **Inspektion des Halses** bzgl. Umfang, Symmetrie, z. B. Lymphadenitis (S. 667), Schwellungen, z. B. Struma (S. 626), Fehlhaltungen (S. 542).

▶ **Elemente der klinischen Untersuchung der Augen:**

- Inspektion der Lider: Lidödeme (S. 644), mongoloide Lidachsenstellung (S. 217), einseitig verminderte Lidschlusskraft, seltener Lidschlag und Zurückbleiben des Lides bei Blicksenkung (S. 191).
- Inspektion der Konjunktiven: pathologische Befunde und ihre Bedeutung (S. 646).
- Prüfen der Pupille (S. 195): Konvergenz und Lichtreaktion, Weitengleichheit und Rundheitsprüfung (pathologische Befunde und ihre Bedeutung).
- Inspektion der Hornhaut; Beachte: Trübungen sind bei seitlichem Lichteinfall besser erkennbar! Kindliche Katarakt (S. 647).
- Inspektion des Bulbus: Exophthalmus (S. 645), Strabismus (S. 648), Deviation, Nystagmus und seiner Beweglichkeit.
- Auf Anzeichen von Sehstörungen achten; insbesondere auf fehlende Fixationsfähigkeit und Folgebewegungen, fehlende Hand-Auge-Koordination; weitere Hinweise auf Sehstörung (S. 641).

▶ **Elemente der klinischen Untersuchung der Ohren:**

Hinweis: Es ist extrem hilfreich, wenn das Kind zur Untersuchung von Ohren und Mund auf dem Schoß der Mutter oder einer anderen Begleitperson sitzt; bei der Untersuchung von Ohren und Mundhöhle eines genügend kooperativen Kindes sollte diese Person den Kopf und beide Hände des Kindes halten, um so eine Verletzung durch abrupte Bewegungen des Kindes zu vermeiden (s. Abb. 2.2a,b).

- Inspektion von Form und äußerem Gehörgang; Formanomalien v. a. bei Unreife (S. 236), genetischen Fehlbildungen und Syndromen (S. 217).
- Prüfen eines Tragusdruckschmerzes retro- und infraaurikulär → Otitis media (S. 316).
- *Otoskopie zur Beurteilung des inneren Gehörgangs:*
  - Das Kind gut fixieren: Hand am Kopf abstützen, Ohr beim Säugling nach hinten unten, sonst nach hinten oben ziehen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.





Abb. 2.2 • a) Ohrinspektion; die Inspektion kann in liegender oder sitzender Position erfolgen; wichtig ist die gute Fixierung des Kopfes zur Vermeidung von Verletzungen, in diesem Fall durch die Mutter des Kindes; b) Racheninspektion; Ab Kleinkindalter zuerst Versuch mit Zunge herausstrecken und „A" sagen lassen. Wenn nicht ausreichend, Versuch mit Spatel: bei Berührung des Zungengrundes bzw. der Gaumenbögen erfolgt ein reflektorisches Öffnen des Mundes (Würgereflex), in dieser Situation können Gaumenbögen, Tonsillen und Rachenhinterwand gut beurteilt werden

  – Gehörgang und Trommelfell beurteilen. Trommelfell im Normalfall taubengrau mit Lichtreflex, bei heftigem Weinen evtl. leicht gerötet, weder eingezogen noch vorgewölbt. Otitis media (S. 316).
- Hörtests (S. 311).

▶ **Elemente der klinischen Untersuchung von Mund und Rachenhöhle:**
- Inspektion der Lippen; Fehlbildung (S. 217), Blässe (S. 476), Zyanose (S. 357), Mundwinkelrhagaden (S. 476), Herpes labialis (S. 659).
- Inspektion der Zunge; bei Neugeborenen Form- und Größenveränderung (S. 218), typische Beläge fast immer weißlich, hellrot mit Papillen bei Scharlach (S. 662).
- Orientierende Inspektion der Zähne hinsichtlich Entwicklung (Zahndurchbruchzeiten s. Abb. 2.3), Zahnstellung, Karies.
- Inspektion der Tonsillen: pathologische Befunde und ihre Bedeutung (S. 318).

▶ **Elemente der klinischen Untersuchung des Abdomens**, Befunde, ihre Bedeutung und weiterführende diagnostische Maßnahmen (S. 414):
- Inspektion.
- Palpation. Beachte: Je kleiner das Kind, umso zarter palpieren! Praktisches Vorgehen bei Leber und Milz s. Abb. 2.4.
- Perkussion.
- Auskultation.
- Rektale Untersuchung bei V. a. Obstipation, Megakolon, Tumor, Invagination.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

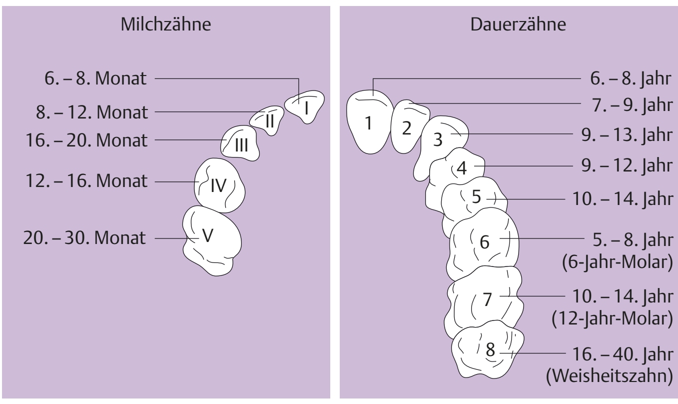


Abb. 2.3 • Schema der Zahndurchbruchszeiten (nach Rossi)





Abb. 2.4 • Palpation von Leber (a) und Milz (b) bei einem Vorschulkind; durch vorsichtiges Palpieren der Bauchwand (mit warmen Händen!) nähert man sich möglichst tangential jeweils von unten dem Leberrand bzw. Milzrand und versucht diesen jeweils zu ertasten.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

▶ **Untersuchung der Lymphknoten:**
- Lymphknotenstationen s. Tab. 2.3 und Tab. 11.4.
- Pathologische Befunde häufig in Verbindung mit Infektionen (S. 651) meist beidseitig, vgl. pathologische Tastbefunde von Lymphknoten (S. 212) und ihre Bedeutung (s. Tab. 11.5); eine einseitige deutliche Schwellung besteht bei V. a. bakterielle Lymphadenitis (S. 667), selten in Verbindung mit malignen Erkrankungen (Persistenz, Progredienz).

Beachte: Bei gesunden Kleinkindern sind sehr häufig Lymphknoten zu tasten, insbesondere zervikal und inguinal. Sie bedürfen keiner Therapie, besonders wenn sie bei Infekt größer, danach wieder kleiner werden. Supraklavikulär tastbare Lymphknoten sind hingegen sehr verdächtig auf maligne Erkrankungen (v. a. Lymphom).

Tab. 2.3 • **Untersuchung der Lymphknoten**

Lymphknotenstationen	Beurteilung von
zervikal	• Tastbarkeit
nuchal	• Größe
retroaurikulär	• Konsistenz
supraklavikulär	• Verschieblichkeit
axillär	• Schmerzhaftigkeit
inguinal	• Ausbreitungen über mehrere LK-Stationen

▶ **Elemente der klinischen Untersuchung des Genitales:**

Vorbemerkung zur Indikation:
- Die Untersuchung des Genitales erfolgt bei jedem Neugeborenen zur Überprüfung von Anzeichen von Intersexualität (intersexuelle Stadien nach Prader, s. Abb. 27.1) bzw. Fehlbildungen der ableitenden Harnwege und des Genitales (z. B. Hodenhochstand, Phimose u. a.).
- Bei Elektivaufnahmen (S. 54) erfolgt die Untersuchung des Genitales dann, wenn der Aufnahmegrund in Zusammenhang steht mit dem Urogenitalsystem (z. B. Symptome diesbezüglich geäußert werden (z. B. Probleme beim Wasserlassen, Stuhlgangprobleme) oder eine Fehlbildung bekannt ist.
- Bei Aufnahme aufgrund eines Akutproblems oder eines echten Notfalls erfolgt die Untersuchung akut nur, wenn das Urogenitalsystem unmittelbar Bestandteil des akuten Problems ist, ansonsten später.
- Besondere Situationen: V. a. sexuelle Misshandlung (S. 870).

Wichtig: **Bei Jugendlichen Schamgefühl respektieren**, Untersuchung des Genitales im Beisein dritter Personen.
- Inspektion der Geschlechtsmerkmale; altersgemäße Sexualentwicklung (S. 21).
- Bei Jungen Inspektion und Palpation von Hoden und Penis: pathologische Befunde und weiterführende Diagnostik (S. 772), evtl. Überweisung an den Urologen.

Beachte: Schmerzlose Hodentumoren können leicht übersehen werden.
- Bei Mädchen Beurteilung von Labien, Introitus vaginae et urethrae, Hymen, Fluor (bei Auffälligkeiten Überweisung an den pädiatrisch erfahrenen Gynäkologen).

▶ **Elemente der Untersuchung des Nervensystems:**
- *Neugeborene und Säuglinge:* Untersuchung von Symmetrie- und Spontanbewegungen, Greif-, Haltungs- und Stellreflexe (S. 25), Muskeltonus (Apgar-Score Tab. 13.1).
- *Klein- und Schulkinder:*
  - Meilensteine der psychomotorischen Entwicklung (S. 22).
  - Muskelkraft und -tonus (Tab. 2.4).
  - Koordination von Bewegungen und Gleichgewicht s. Tab. 2.5.
  - Muskeleigenreflexe s. Tab. 2.6.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 2.4 • **Skalen zur Quantifizierung der Muskelkraft (aus Grehl et al., Checkliste Neurologie, Thieme, 2005)**

MRCS	PG	Bedeutung
0	0	keine Muskelaktivität (Plegie)
1	1	Muskelzuckung ohne Bewegungseffekt
2	2	Bewegung unter Ausschaltung der Schwerkraft möglich
3	3	Bewegung gegen die Schwerkraft möglich
4	4	Bewegung gegen mäßigen Widerstand möglich
4–5	5	Bewegung gegen deutlichen Widerstand möglich
5	6	normale Kraft

MRCS = medical research council scale; PG = Paresegrad

Tab. 2.5 • **Untersuchung von Bewegung und Gleichgewicht (ab dem 6. Lj.)**

Test	Ausführung	Beobachtung
Motoskopie	spontanes Sitzen, Stand, Gang, Bewegung	Durchführbarkeit, Sicherheit, Gleichmäßigkeit, Symmetrie
Romberg-Stand-Versuch	mit offenen und geschlossenen Augen. Stehen mit geschlossenen Füßen, Arme waagrecht nach vorn halten	Schwanken nach Augenschluss und Absinken eines Armes?
Einbeinstand und -hüpfen	ab 5. Lj. 10–12 s auf einem Bein stehen bzw. 9–10x hüpfen; ab 7.–8. Lj. > 20 s stehen bzw. > 20x hüpfen	Durchführbarkeit beiderseits, Symmetrie
Gangbild	Seiltänzergang, Hackengang, Zehengang	Durchführbarkeit, Symmetrie
Finger-Nase-Versuch	Augen schließen, Zeigefingerspitze nach weitem Bogen auf Nasenspitze drücken	Durchführbarkeit beiderseits, Symmetrie
Diadochokinese	Rasches Drehen der Hände	Durchführbarkeit beiderseits (oft erst ab Schulalter!), Symmetrie
Fingerabzählversuch	Einzelne Finger beider Hände tippen abwechselnd auf Daumenspitze derselben Hand	Durchführbarkeit, Symmetrie
Knie-Schienbein-Versuch	Ohne Augenkontrolle Ferse auf gegenseitigem Schienbein hinabfahren	Durchführbarkeit beiderseits, Symmetrie

Tab. 2.6 • **Untersuchung der klinisch wichtigsten Muskeleigenreflexe**

Reflex	Auslösung	Reflexantwort
Basisuntersuchung:		
• Trizepsreflex (TSR); Segment C 7–C 8	• Schlag auf die Sehne des M. triceps oberhalb des gebeugten Ellenbogens	• Streckung im Ellenbogen
• Bizepsreflex (BSR); Segment C 5–C 6	• Schlag auf die Sehne des M. biceps brachii bei gebeugtem Ellenbogen	• Beugung im Ellenbogen

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 2.6 • Fortsetzung

Reflex	Auslösung	Reflexantwort
• Brachioradialisreflex (= Radiusperiostreflex, RPR); Segment C 5–C 6	• Schlag auf das distale Radiusende bei leicht gebeugtem und proniertem Unterarm	• Beugung im Ellenbogen
• Patellarsehnenreflex (= PSR, Quadrizepsreflex); Segment L 3–L 4	• Schlag auf die Sehne des M. quadriceps unterhalb der Kniescheibe bei gebeugtem Knie	• Streckung im Kniegelenk
• Achillessehnenreflex (= ASR, Gastroknemiusreflex); Segment S 1–S 2	• Schlag auf die Sehne des M. gastrocnemius (= Achillessehne)	• Plantarflexion des Fußes
erweiterte Untersuchung:		
• Trömner-Reflex; Segment C 7–C 8	• Schlag von volar gegen die Fingerendglieder	• Beugung der Fingerendglieder
• Adduktoren-Reflex; Segment L 2–L 4	• Schlag auf die Adduktorensehne oberhalb des Epicondylus medialis femoris	• Adduktion des Beines
• Tibialis-posterior-Reflex*; Segment L 5	• Schlag auf die Sehne des M. tibialis posterior hinter dem Innenknöchel	• Supination des Fußes

* Nur inkonstant auslösbar, ein Ausfall kann nur gewertet werden, wenn der Reflex auf der Gegenseite eindeutig erhältlich ist

Beurteilung:
- gesteigerte Reflexantwort (verbreiterte Reflexzone) → Hinweis auf zentrale Parese = Pyramidenbahnschädigung (1. Neuron).
- abgeschwächte/ausgefallene Reflexantwort → Hinweis auf periphere Parese = Schädigung peripherer Nerven oder der α-Motoneurone oder der Muskeln (2. Neuron).

▶ ***Beachte:*** Reflexniveau individuell unterschiedlich und von der Situation abhängig. Oftmals wesentlich besseres Ergebnis bei Kontrolle in entspannter Atmosphäre.

Hinweis: Trömner-, Adduktoren- und Tibialis-posterior-Reflex werden in der Pädiatrie nur selten getestet.

▶ ***Beachte Besonderheiten bei Kindern:*** Angst der Kinder führt zu Verspannung und lässt u. U. den Reflex nicht auslösen. Bei Neugeborenen genügt meist der Anschlag der Fingerkuppe. Ab dem Säuglingsalter zartes Klopfen mit weichem Reflexhammer, später Klopfstärke in Abhängigkeit von der Körpermasse des Kindes. Bei größeren Kindern mit unsicher auslösbaren Patellarsehnen-Reflexen Jendrassik'scher Handgriff während des Auslösens des Reflexes (Patient zieht stark an seinen ineinanderverschränkten Händen).

- *Fremdreflexe:* s. Tab. 2.7.

▶ ***Beachte:*** Siehe Hinweise zur Beurteilung der Muskeleigenreflexe (Tab. 2.6).

- *Pyramidenbahnzeichen:* s. Tab. 2.8.
- *Sensibilitätsprüfung* s. Tab. 2.9.
- *Prüfung der Hirnnerven* (s. Tab. 2.10).
- *Meningismuszeichen* (S. 677)*:* Bei allen fieberhaften Infekten untersuchen.
- *Tetaniezeichen :*
  - *Trousseau-Zeichen:* Druck auf den Oberarm → Pfötchenstellung der Hand.
  - *Fibularisphänomen:* Beklopfen des N. fibularis hinter dem Wadenbeinköpfchen → Hebung und Pronation des Fußes.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

  – *Chvostek-Zeichen:* Beklopfen des Fazialisstammes vor dem Kiefergelenk → Zucken einer Gesichtshälfte (Beachte: Häufig auch bei vegetativ instabilen Kindern).

▶ **Elemente der Untersuchung des Bewegungsapparats:**
- Inspektion der Wirbelsäule hinsichtlich Fehl- und Missbildungen, Beweglichkeit, Becken-Schiefstand, d. h. Haltungsstörungen (S. 541).
- Untersuchung der Hüftgelenke (S. 534).
- Inspektion der Extremitäten bzgl. Symmetrie, Achsenstellung, d. h. Beinachsenfehlstellungen (S. 540); Beinlängenvergleich, Schwellungen, Knochendicke, Verformungen, d. h. Erkrankungen der Knochen (S. 531), passive und aktive Beweglichkeit der Gelenke, d. h. rheumatische Erkrankungen (S. 520).

Tab. 2.7 • **Untersuchung der klinisch wichtigsten Fremdreflexe**

Reflex	Auslösung	Reflexantwort
• Bauchhautreflex	• rasches Bestreichen der Bauchhaut von lateral nach medial	• Verschiebung von Bauchhaut und Nabel zur gereizten Seite
Beachte: Einem beidseitigen Ausfall der Bauchhautreflexe allein kommt bei schlaffen adipösen Bauchdecken keine pathologische Bedeutung zu. Darüber hinaus sind bei 10–20 % der Gesunden keine Bauchhautreflexe auslösbar.		
• Analreflex	• Bestreichen der perianalen Haut	• sichtbare Kontraktion des Anus
• Cremaster-Reflex	• Bestreichen der Haut an der proximalen Oberschenkelinnenseite oder Kneifen in die proximalen Adduktoren	• Hochsteigen des Hodens auf der gereizten Seite
Beurteilung: • abgeschwächte/ausgefallene Reflexantwort → Hinweis ipsilaterale zentrale Parese • segmental abgeschwächte/ausgefallene Reflexantwort → Hinweis auf lokalen Krankheitsprozess der BWS, z. B. Bandscheibenvorfall oder Tumor. Beachte: Reflexniveau individuell unterschiedlich und von der Situation abhängig. Oftmals wesentlich besseres Ergebnis bei Kontrolle in entspannter Atmosphäre.		

Tab. 2.8 • **Pyramidenbahnzeichen**

Pyramidenbahnzeichen	Auslösung	pathologische Reaktion
• Babinski-Zeichen	• Bestreichen der lateralen Fußsohle von proximal nach distal	tonische Dorsalextension der Großzehe ***Hinweis:*** Erst ab Ende 2. Lj. als pathologisch zu werten
• Chaddock-Zeichen	• Bestreichen des lateralen Fußrückens von proximal nach distal	
• Gordon-Zeichen	• Kneifen in die Wade	
• Oppenheim-Zeichen	• kräftiges Bestreichen der Schienbeinkante von proximal nach distal	
Beurteilung: Positive Pyramidenbahnzeichen sprechen für eine ipsilaterale zentrale Parese.		

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

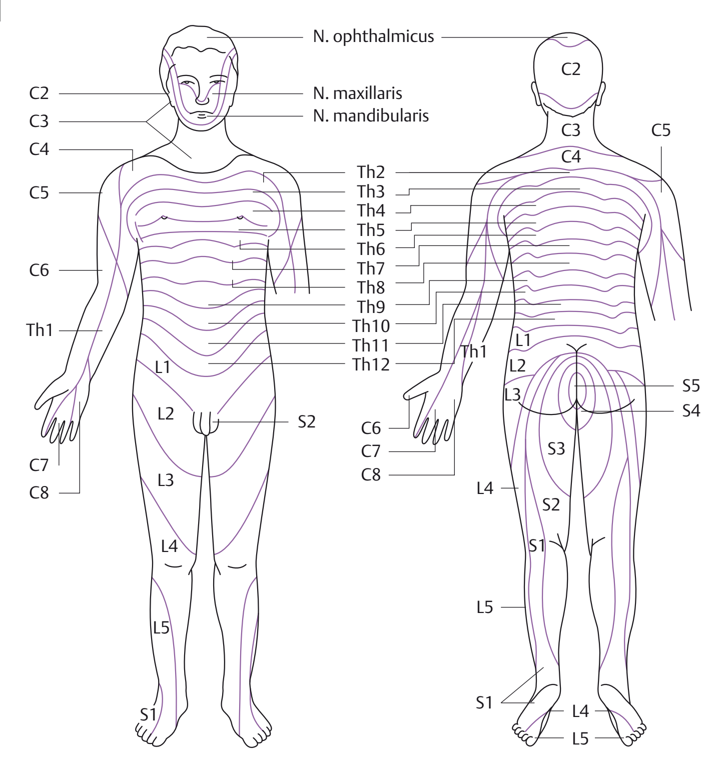


Abb. 2.5 • Sensible radikuläre Innervationsgebiete

Tab. 2.9 • **Sensibilitätsprüfung (ohne Zusehen des Kindes)**

Was?	**wodurch?**
Oberflächensensibilität	Berührung der Haut mit Wattetupfer gespürt?
Spitz-Stumpf-Testung	Berührung der Haut mit beiden Enden eines abgebrochenen Holzspatels gespürt?
Temperatur	warmes und kaltes Wasser in Glasgefäßen unterscheiden lassen
Tiefensensibilität	Vibration (Stimmgabel auf Knochen aufsetzen), Graphästhesie (geschriebene Buchstaben erkennen), 2-Punkt-Unterscheidung, Gelenkstellung angeben lassen

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 2.10 • **Prüfung der Hirnnerven**

Hirnnerven	Untersuchungen/Befunde
N. olfactorius (I)	• Geruchsprüfung (ab Schulalter), Riechsubstanz bei abwechselnd geschlossenem Nasenloch anbieten (Vanille, Pfefferminz)
N. opticus (II)	• Visusprüfung u. a. ophthalmologische Untersuchungen s. Kapitel Sehstörungen (S. 641)
N. oculomotorius (III)	• fehlende Reaktion der weiten Pupille • Pupille mydriatisch (starr, asymmetrisch?) • Auge steht nach außen, unten, Oberlid hängt
N. abducens (VI)	• Auge steht nach innen
N. trochlearis (IV)	• Doppelbilder bei Blick nach unten
N. trigeminus (V)	• Sensibilitätsstörungen der Gesichtshaut je nach betroffenem Ast • Geschmacksstörungen der vorderen Zunge Lähmung des M. masseter bei III. Ast • Kornealreflex abgeschwächt bei I. Ast
N. facialis (VII)	• periphere Lähmung: einseitige Gesichtsmuskulaturlähmung mit Stirnmuskulatur • zentrale Lähmung: einseitige Lähmung ohne Stirnmuskulatur (wird von der anderen Seite mitversorgt)
N. statoacusticus (N. vestibulocochlearis, VIII)	• Hörprüfung, s. unter Hörstörungen (S. 311), und Gleichgewichtsprüfung, s. unter Koordination (S. 63), pathologisch • Schwindelgefühl • Nystagmus: Augenzittern bei Nachblicken
N. glossopharyngeus (IX), N. vagus (X)	• Gaumensegelparese • Heiserkeit
N. accessorius	• Parese des M. sternocleidomastoideus (Kopfseitwärts-Drehung) und M. trapezius (Hochziehen der Schulter)
N. hypoglossus	• Deviation der Zunge zur gelähmten Seite

2.3 Punktion peripherer Venen

Indikationen

- Gewinnung von Blutproben für diagnostische Zwecke.
- Applikation von Medikamenten und Infusionstherapie.
- Verabreichung von Kontrastmittel bzw. Isotopen für bildgebende Untersuchungen.

Material

- **Blutentnahme:** z. B. 1er-Stahlkanüle (20 G). Blutröhrchen s. Tab. 2.11.
- **Applikation von Medikamenten oder Infusion:**
  - *Butterfly-Stahlkanüle:* Je nach Alter 19 (großes Kind), 21, 23 oder 25 (Frühgeborenes).
    - Vorteil: Punktion mit steifer Kanüle einfacher.
    - Nachteil: Höhere Perforationsgefahr, dadurch geringere Haltbarkeit bei Dauerinfusion.
  - *Verweilkanüle aus Plastik:*
    - Vorteil: Geringere Perforationsgefahr, daher längere Verweildauer möglich.
    - Nachteile: Plastikkanülen sind biegsam, etwas geringere Kontrolle der Einstichstelle.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 2.11 • **Röhrchen für Blutabnahme**

Plastikkügelchen	klinische Chemie, Serologie, Kreuzprobe, Medikamentenspiegel
EDTA	Blutbild, Chromosomenanalyse, DNA-Analyse, Medikamentenspiegel aus Vollblut, Blutgruppenbestimmung
Na-Zitrat 3,8 %	BSG (0,4 ad 2 ml), Gerinnung (0,2 ad 2 ml)
Na-Heparin	Blutgasanalyse + Elektrolytbestimmung (ionisiertes Ca^{++}), HLA-Typisierung, Chromosomenanalyse
Na-Fluorid	Laktat

Beachte: Blut ist insbesondere bei kleinen Kindern wertvolles biologisches Material (gesamtes Blutvolumen 90 ml/kg!). Es muss daher sorgsam und sparsam damit umgegangen werden. Im Zweifelsfall Rückfrage im Labor über Abnahme- und Einsendemodus!

Anmerkung: Durch aktuelle Nadelschutzbestimmungen ist das Handling schwieriger geworden. Vor Anwendung daher mit entsprechendem Material vertraut machen!

Maßnahmen zur Stressminimierung für das Kind

- So zügig wie möglich arbeiten.
- Kleinkinder und Schulkinder wahrheitsgemäß auf den Stich vorbereiten.
- Vor allem bei Säuglingen und Kleinkindern gute Fixierung durch eine 2. Person!
- Beruhigung des Kindes so gut wie möglich, falls möglich lokale Analgesie mit EMLA-Pflaster, bei Neugeborenen Saccharose-Lösung oral, evtl. kurzfristig Inhalation von N_2O (Lachgas).

Cave: Bei einem ateminsuffizienten Kind (z. B. bei schwerem Pseudokrupp) besteht die Gefahr des Atemstillstandes bei Erregung. Im Zweifelsfall, wenn möglich, zuwarten, ansonsten darauf vorbereitet sein (im Extremfall Reanimationsbereitschaft).

Lokalisationen geeigneter Venen

Siehe Abb. 2.6.

Tipp:

- Vermeiden Sie das Legen einer Verweilkanüle in Gelenknähe; wenn dies nicht möglich ist, fixieren Sie die Extremität gut (z. B. Schienung).
- Wenn Sie Zweifel haben, ob Sie eine Arterie oder Vene punktiert haben, machen Sie eine Blutgasanalyse auf pO_2. Beim Anspülen einer arteriellen Leitung blasst die Hautfarbe distal von der Insertionsstelle außerdem ab.
- Klären Sie bei Punktion einer Kopfvene die Eltern darüber auf, dass nicht „in den Kopf" gestochen wird und diese Maßnahme bei jungen Säuglingen oft die größte Chance auf Erfolg bietet und für das Kind meist auch die weniger schmerzhafte Methode ist.

Punktion

- Zum Eigenschutz (HIV-, Hepatitisrisiko) immer Handschuhe anziehen.
- **Vorbereitung der Punktionsstelle:**
  - Extremität vor der Punktion gut anwärmen, eventuell vorsichtig mit dem Finger beklopfen. Bei Frühgeborenen ist manchmal Transillumination mit einer Kaltlichtquelle von Vorteil.
  - Stauung der Venen mit Druck unterhalb des diastolischen Blutdrucks durch eine Bandage oder (besser) durch eine Hilfsperson. Die Stauung nicht zu lange aufrechterhalten → Schmerzen und Hämolyse (Hyperkaliämie).
  - Bei Punktion einer Kopfvene kann durch Druck auf die Vene herzwärts eine Stauung der Vene erreicht werden.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

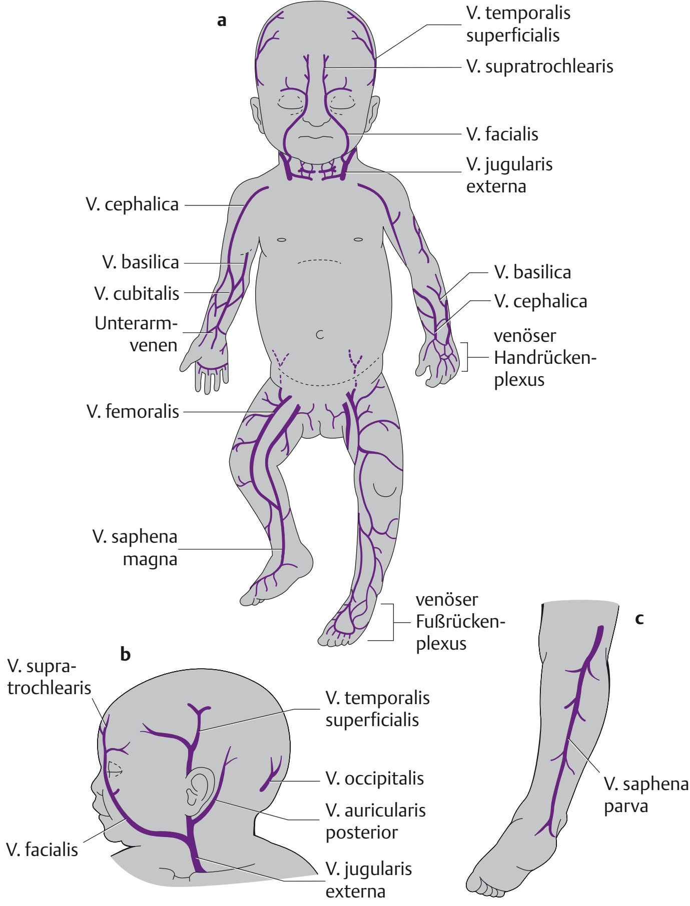


Abb. 2.6 • Zur Venenpunktion und Infusion geeignete Venen

- **Desinfektion der Punktionsstelle** mit 70 %igem Alkohol und sterilem Tupfer, ausreichende Einwirkzeit von ca. 30 sek einhalten!
- **Punktion** (vgl. Abb. 2.6, Abb. 2.7 und Abb. 2.8):
  - Einstichstelle durch die Haut einige Millimeter distal der Punktionsstelle der Vene (reduziert Gefahr des „Leckens", so wie späterer Infektionen; erhöht mögliche Verweildauer von Plastikkanülen).
  - Zügig durch die Haut stechen, danach die Nadel langsam vorschieben.
  - Sobald Blut kommt, Stahlnadel vorsichtig noch einige Millimeter in den Venenverlauf vorschieben, Mandrin der Plastikkanüle wenige Millimeter zurückziehen und Verweilkanüle vorsichtig möglichst weit vorschieben.
  - Stauung der Extremität beenden.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.





Abb. 2.7 • Venöse Punktion

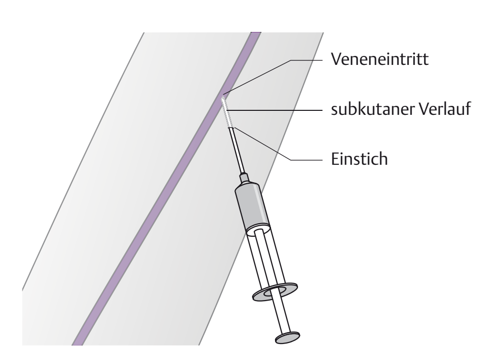


Abb. 2.8 • Einstichstelle bei peripherer venöser Punktion

- Bei Verweilkanüle Injektion einer kleinen Dosis von 0,9 % NaCl-Lösung, um intravasale bzw. intravenöse Lage der Kanüle zu beweisen.
- ***Hinweis:*** Bei derber Haut kann die Oberhaut mit einer Lanzette „vorgestochen" werden, dies erleichtert den Einstich mit der Verweilkanüle.

Tipp:

- **Punktieren Sie bei der Blutentnahme sehr zarte Venen** mit dünner, aber nicht zu dünner Nadel (z. B. 1er-Nadel [20 G]). Eventuell kann der Konus vorher abgebrochen werden, um die Gerinnung im Konus zu verhindern.
- Aus sehr zarten Venen ist eine Blutentnahme mit Butterfly und unter Sog (geschlossenes System) meist nicht zielführend. Besser: Tropfen lassen!
- **Schreien erhöht den Druck in den Kopfvenen.** Beruhigen Sie den Säugling während der Blutgewinnung daher nicht, dies beschleunigt die Prozedur.
- **Kein Rückstrom von Blut** kommt vor bei schlecht gefüllten Venen und Vasospasmus. Versuchen Sie, die Kanüle unter vorsichtigem Anspülen mit 0,9 % NaCl weiter vorzuschieben.
- **Wenn Sie die Vene durchstochen haben,** ziehen Sie die Kanüle vorsichtig millimeterweise zurück, bis Blut kommt, schieben Sie dann die Plastik-Kanüle neuerlich vorsichtig vor, evtl. unter vorsichtiger NaCl-Spülung.
- **Sie haben ein Medikament versehentlich intraarteriell verabreicht:** Spülen Sie reichlich mit 0,9 % NaCl zur Medikamentenverdünnung (***Cave:*** Luft!), entfernen Sie danach die Kanüle.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Fixierung einer Verweilkanüle

- Zur Vermeidung eines Extravasates ist eine gute Fixierung notwendig (Technik s. Abb. 2.9).
- Die Einstichstelle soll durch das Pflaster nicht überdeckt werden, da eine visuelle Kontrolle (z. B. Rötung als Hinweis auf eine Infektion) ständig erforderlich ist! Alternativ durchsichtiges Fixationspflaster. Zusätzlich immer Fixierung der Leitung in einer Sicherheitsschleife.
- Eine Verweilkanüle nach Medikamentenapplikation (ohne Dauerinfusion) mit Kochsalzlösung (0,9 %) füllen.
- Bei sehr lebhaften Kindern ist es erforderlich, den i. v. Zugang zusätzlich zu sichern (z. B. durch Umwickeln mit halbelastischer Binde [Fixomull]).
- Verweilkanülen am Kopf werden mit einem speziellen Kopfverband oder mit Fixomull gesichert (Knoten unter dem Kinn bzw. Umwickelung des Kinns).

Tipp: **Lässt sich die Kanüle nach der Fixierung nicht mehr spülen,** wurde sie beim Fixieren vermutlich abgeknickt! Öffnen Sie die Fixierung vorsichtig, beseitigen Sie den Knick, machen Sie einen erneuten Spülversuch und fixieren Sie neu.



Abb. 2.9 • Fixierung eines venösen Zugangs am Kopf eines Säuglings; der Verband soll verhindern, dass die Leitung vom Kind selbst oder durch andere versehentlich entfernt wird; eine Verlängerung (in diesem Fall hinter dem linken Ohr) ermöglicht die unkomplizierte Applikation von i. v.-Medikamenten und Infusionen.

Komplikationen

- **Phlebitis:** *Beachte:* Plastikkanülen haben dieselbe Potenz, Infektionen auszulösen, wie zentrale Venenkatheter. Deswegen tägliche Kontrolle der Einstichstelle auf Rötung oder Phlebitis! Bei Rötung Kanüle entfernen!
- **Paravasat:** Gangrän (z. B. durch Na-Bikarbonat, TRIS-Puffer, Zytostatika), subkutane Verkalkungen (durch Kalzium oder fetthaltige Lösungen). *Maßnahme:* Spezielle Maßnahmen (Adrenalin-Umspritzung, Steroid etc.) haben sich als nicht zielführend erwiesen. Wichtig ist die tägliche Kontrolle des Areals und ggf. chirurgische Intervention (Nekrektomie, plastische Deckung). Paravasat durch Zytostatika (S. 746).
- **Hämatom:** *Maßnahme:* Unmittelbar nach Entstehung Druckverband zur Verhinderung weiterer Blutung. Später Umschläge mit Burow-Alkohol und heparinhaltiger Salbe.
- **Venöser Spasmus:** *Maßnahme:* Zunächst abwarten. Ein venöser Spasmus löst sich meist spontan innerhalb von Minuten. Die Entfernung der Kanüle ist nur selten erforderlich.
- **Luftembolie**, Gefahr vor allem bei Punktion herznaher Venen (S. 79), sehr seltene Komplikation, bei bis zu 10 ml Luft keine klinischen Symptome zu erwarten:
  - *Maßnahme:* Bei entsprechender klinischer Symptomatik Sauerstoffgabe.

  Hinweis: Prophylaxe durch Kopftieflagerung bei Punktion herznaher Venen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

2.4 Kapilläre Blutentnahme

Indikationen

- **Blutgasanalyse (BGA):** Zur Überwachung respiratorischer und metabolischer Störungen, allerdings sind lediglich der pCO_2, der Base Excess und der pH zuverlässig zu bewerten; der pO_2 ist unzuverlässig.
- **Elektrolytbestimmung** (Na, K, Ca).
- **Blutzucker-**(BZ-)Bestimmung (zur Überwachung einer Hyper- oder Hypoglykämie).
- **Blutbild** (BB).
- **Stoffwechselscreening** (Neugeborenen-Screening).
- **Bilirubinbestimmung**.
- **Laktatbestimmung**.
- **CRP-Bestimmung** im Rahmen der Infektionsdiagnostik.
- **Bedside-Test** bei Bluttransfusion.

Relative Kontraindikationen

- Hämophilie A und B.

Material

- Sterile Einmallanzetten, Hautdesinfektionsmittel, Tupfer.
- Heparinisierte Glaskapillaren für BGA und Elektrolytbestimmung, Natriumfluorid-Röhrchen für BZ, EDTA-Röhrchen für BB, Streifentest für BZ und Lactat, genormte Filterpapiere für Stoffwechsel-Screening und TSH-Bestimmung.

Punktionsstellen

- **Neugeborene und Säuglinge:** Fußsohle am medialen oder lateralen Teil der Ferse (s. Abb. 2.10).
- **Ab Kleinkind:** Seitliche Fingerkuppe des 3., 4. und 5. Fingers oder Ohrläppchen.

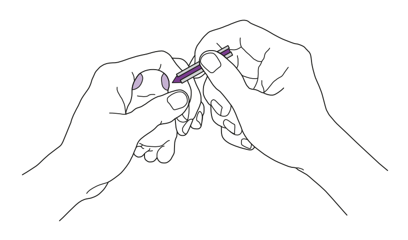


Abb. 2.10 • Kapilläre Blutentnahme (aus Genzel O, Roos R. Checkliste Neonatologie. Stuttgart; Thieme, 2010)

Punktion

- Lokaldesinfektion.
- Einmal beherzt zustechen, damit man nicht mehrfach stechen muss.
- Ersten Bluttropfen abwischen und zügig das Blut in die Kapillare aufnehmen.
- Haut nicht zu stark quetschen, da sonst Gefahr der Hämolyse → verfälschte Werte bei Blutbild und Elektrolyten (Kalium erhöht).
- Bei einer BGA darauf achten, dass keine Luft in der Kapillare ist.
- Anschließend ausreichende Blutstillung!
- Achten Sie bei der Punktion darauf, dass Sie nicht in den Knochen stechen (Osteomyelitisgefahr!!!), sondern im Gewebe bleiben. Falten Sie dazu das Gewebe durch seitlichen Druck auf.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Komplikationen

- Hämatome (bei häufigen Abnahmen).
- Schlechte Beurteilbarkeit aufgrund der Abnahmeschwierigkeiten z. B. bei verzögerter Rekapillarisationszeit.
- Hämolyse durch zu starkes Quetschen.
- Selten Infektion (Osteomyelitis). Zur Vermeidung s. o.

2.5 Intrakutane, subkutane und intramuskuläre Injektion

Intrakutane Injektion

- **Indikationen:** Mendel-Mantoux-Test (S. 666), evtl. Allergietestung.
- **Durchführung:**
  - Mit 1-ml-Spritze und Kanülen (26–29 G) bzw. Tuberkulinspritze.
  - Haut straffen, Nadel ganz oberflächlich flach in die Kutis einstechen (Winkel 20°), Nadelschliff nach oben gerichtet.
  - Achtung, dass die Nadel beim Einspritzen nicht „herausgedrückt" wird.
  - Einspritzen von meist 0,1 ml i. c.
  - Am Einstichort sollte eine weiße Quaddel entstehen. Bei Hauttestung Markierung der Injektionsstelle!

Subkutane Injektion

- **Indikationen:** Verabreichen von Insulin, Wachstumshormon, Heparin und anderen Medikamenten; Hyposensibilisierung.
- **Bevorzugte Injektionsorte:** Oberschenkel, Oberarm, Bauchhaut.
- **Durchführung:**
  - Nach Hautdesinfektion Hautfalte abheben.
  - Mit Subkutannadel (45° bei längerer, 90° mit sehr kurzen Kanülen) einstechen und aspirieren.
  - Wenn keine Blut-Aspiration → Injektion.

Hinweis: Bei regelmäßiger Gabe Injektionsorte wechseln!

Intramuskuläre Injektion

- **Indikationen:** Impfungen, (Vitamin-K-Gabe in verschiedenen Ländern), Prämedikation, Verabreichung verschiedener Medikamente wie z. B. Analgetika, Antibiotika, Adrenalin, Testosteron-Depotpräparate u. a.
- **Kontraindikationen:** Thrombopenie, Hämophilie, Cumarin-Therapie!
- **Injektionsorte:** Quadriceps femoris ventrolateral (s. Abb. 2.11), bei größeren Kindern insbesondere für Impfungen auch Oberarm (M. deltoideus). Die intraglutäale

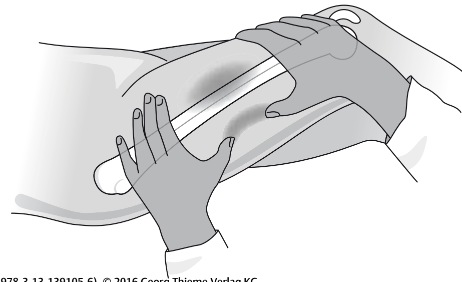


Abb. 2.11 • Injektion in den Quadriceps femoris

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

(ventroglutäale) Injektion wird für Kinder generell nicht mehr empfohlen (vereinzelt Läsionen d. N. ischiadicus!), sie sollte als Alternative erst etwa ab dem 10. Lj. in Erwägung gezogen werden.

▶ **Durchführung:**
- Muskelwulst fassen, desinfizieren, Nadel annähernd senkrecht einstechen und aspirieren.
- Wenn keine Blut-Aspiration → Injektion.

Cave: Ungenügende Desinfektion kann einen Spritzenabszess verursachen!

2.6 Blasenkatheterisierung

Transurethraler Blasenkatheter

▶ **Indikation:**
- Uringewinnung zum Nachweis von Leukozyten, Erythrozyten, Zylindern etc. bei V. a. Harnwegsinfektion, Isolierung von Erregern einer Harnwegsinfektion.
- Harnableitung bei Intensivpatienten oder postoperativ zur exakten Bilanzierung.

Hinweis: Die Blasenkatheterisierung ist in jedem Alter möglich, erfordert aber bei Neu- und insbesondere Frühgeborenen Erfahrung! (Ostium urethrae bei Mädchen nicht sichtbar.)

▶ **Komplikationen:** Harnwegsinfektion, Urethrastriktur (bei lange liegendem Katheter), Fehllage, Verletzungen.

▶ **Material:** Sterile Handschuhe, Desinfektionslösung (z. B. Betaisodona-Lösung), Katheter, Gleitmittel, sterile Kompressen, Urinableitsystem.

▶ **Kathetergröße:** Blasenkatheter sind in verschiedenen Größen (6–30 Charrière) und verschiedenen Längen (10–40 cm) verfügbar. Als Einmalkatheter werden eher kürzere Katheter verwendet, als Dauerkatheter längere (Fixierung am Oberschenkel). Die Dicke des Katheters orientiert sich am Alter des Kindes.
- Säuglinge: 6 Charrière (Ch)
- Kleinkinder: 8 Charrière
- Schulkinder: 10–12 Charrière
- Weibliche Jugendliche/Erwachsene: 12–14 Charrière
- Männliche Jugendliche/Erwachsene: 14–18 Charrière

Tipp: Um eine Entleerung neben dem Blasenkatheter zu vermeiden, sollten keine zu dünnen Katheter verwendet werden.

▶ **Durchführung:**
- Steril arbeiten mit sterilen Handschuhen, ideal mit 2 Handschuhen an der arbeitenden Hand, 2. Handschuh nach Desinfektion ausziehen.
- Genitale desinfizieren, z. B. mit Octenisept-Lösung:
  - Bei Jungen unter 2 Jahren Präputium möglichst zurückschieben und Glans penis desinfizieren. Cave: Bei Jungen unter 2 Jahren besteht oft noch eine physiologische Präputialverklebung oder eine Phimose. In diesen Fällen sollte das Zurückschieben der Glans penis unterbleiben!
  - Bei Mädchen Labien spreizen und zwei bis dreimal mit steriler Kompresse Genitale von vorn nach hinten desinfizieren, dabei jeweils frische Kompresse verwenden.
- Katheter mit Gleitmittel einstreichen.
- Vorsichtiges Einführen des Katheters möglichst mit steriler Pinzette. Bei Jungen wird dies durch leichtes Strecken des Penis erleichtert. Hinweis: Bei jungen Mädchen ist das Ostium urethrae nicht sichtbar. Die Katheterisierung erfolgt unmittelbar ventral der Vaginalöffnung.
- Auffangen des Urins in sterilem Gefäß, bei geplanter weiterer Ableitung Blockade des Ballons bei Ballonkathetern mit steriler NaCl-Lösung (das Blockade-Volumen ist abhängig von der Kathetergröße und am Katheter angegeben). Ballonkatheter

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

nach Füllung des Ballons vorsichtig zurückziehen, bis federnder Widerstand spürbar wird, Ballon liegt dann am Blasenboden.

Cave: Blockade bei noch in der Urethra liegender Katheterspitze vermeiden!

Hinweis: Blockung des Katheters ab Säuglingsalter möglich. Für die Gewichtsklasse der Neugeborenen existieren keine blockierbaren Systeme (kleinste Größe 6 Ch.). Es werden stattdessen andere dünne Katheter (z. B. dünne Magensonden) verwendet, diese können auch liegen bleiben.

- Sofort steriles Verbinden des Katheters mit Urinableitsystem.

Suprapubische Blasenpunktion

- **Indikation:**
  - Zur sterilen Uringewinnung.
  - Zur Druckentlastung bei Blasenentleerungsstörungen (z. B. Urethralklappen).

  Hinweis: Die Blasenpunktion ist in jedem Alter möglich. Insbesondere bei jungen Säuglingen besteht jedoch das Risiko eines zu tiefen Einstechens. Daher möglichst immer Ultraschall zur Abschätzung der Blasenfüllung und der richtigen Einstichtiefe.
- **Kontraindikationen:** Auf Grund der Gefahr einer Blutung sollte bei Thrombozytenwerten < 20 000/µl und schweren Gerinnungsstörungen nicht punktiert werden.
- **Komplikationen:** Harnwegsinfektion, Fistelbildung, Fistelinfektion.
- **Material:** Für die Punktion werden Einmalnadeln (z. B. 20 G), evtl. auch Verweilkanülen (keine Verletzungsgefahr nach Entfernen der Nadel) verwendet. Für Langzeitableitungen stehen eigene Systeme zur Verfügung (z. B. Cystofix).
- **Durchführung:**
  - Sonografie der Harnblase, dabei ausreichende Füllung feststellen (soll gut bis über Symphyse stehen). EMLA-Pflaster an Punktionsstelle.
  - Desinfizieren der Punktionsstelle mit Alkohol, steril abtupfen.

    Cave:
    - Kältereiz ist oft schon ausreichend, um eine Kontraktion der Harnblase und Miktion zu erwirken.
    - Nie Alkoholtupfer auf unreifer Haut Frühgeborener liegen lassen (Gefahr der Entstehung von Hautnekrosen).
  - Beine des Kindes in Froschposition fixieren.
  - Sterile Handschuhe anziehen.
  - Mit steriler Spritze und Nadel Nr. 1 (20 G) ca. 0,5 cm oberhalb des Symphysenrandes im 90-Grad-Winkel zur Bauchhaut eingehen (s. Abb. 2.12).
  - Während des Vorschiebens aspirieren, bis Urin in die Spritze fließt.

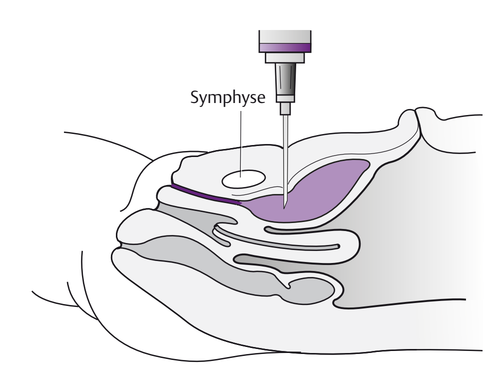


Abb. 2.12 • Suprapubische Blasenpunktion

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Nicht zu viel Urin abziehen, da sonst Gefahr der Verletzung oder Perforation der hinteren Blasenwand besteht. 3–5 ml sind für Diagnostik einschließlich Kultur ausreichend!
- Nach dem Herausziehen der Nadel mit sterilem Tupfer für eine Weile auf die Punktionsstelle drücken.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

3 Spezifische und intensivmedizinische ärztliche Maßnahmen in der Pädiatrie

3.1 Punktion peripherer Arterien

Indikationen

- Monitoring von Blutgasen bei beatmeten Patienten.
- Invasive Blutdruckmessung bei Intensivpatienten.
- Abnahme größerer Blutmengen (z. B. bei Austauschtransfusion).

Relative Kontraindikationen

- Thrombozytopenie.
- Hämophilie.

Material

- Sterile Handschuhe.
- 70 % Alkohol und sterile Tupfer zur Desinfektion.
- 0,45 % NaCl-Lösung zur Spülung und Dauerperfusion (Gemisch A. dest/NaCl 0,9 % im Verhältnis 1:1).
- Plastikkanüle: 25-er bei Neugeborenen, 23-er- bis 19-er-Kanüle bei Säuglingen bzw. Kleinkindern.

Punktionsstellen

- A. radialis, A. tibialis posterior oder A. temporalis superficialis (s. Abb. 3.1).
- Evtl. A. femoralis.

Punktion

- Zum Eigenschutz (HIV-, Hepatitisrisiko) Handschuhe anziehen.
- **Vorbereitung der Punktionsstelle:**
  - Bei Bedarf Lokalisation der Arterie durch Transillumination mit Kaltlicht oder mit Gefäßdoppler. Analgesie durch EMLA-Pflaster. Besonderheiten bei der Anwendung von EMLA-Pflaster und -Creme bei Neugeborenen und Säuglingen (S. 95). Ev. kurzfristige Gabe von N_2O (Lachgas).
  - Bei A. radialis Kollateralkreislauf der A. ulnaris überprüfen: Er ist in Ordnung, wenn das Abdrücken der A. radialis nicht zur Ischämie (Blässe) der Finger führt.
  - **Desinfektion der Punktionsstelle** mit 70 % Alkohol und sterilem Tupfer (ausreichende Einwirkzeit von 30–60 sek einhalten!).
- Sichere Fixation der Hand bzw. des Fußes zur Punktion.
- Bei Punktion der A. radialis leichte (!) Dorsalflexion der Hand (s. Abb. 3.2).
- Sorgfältige Palpation des Verlaufs der Arterie, evtl. Lokalisation mit Ultraschall bzw. Doppler.
- Punktion der Arterie im Winkel von 10–15 Grad zur Hautoberfläche. Nadel langsam vorschieben; wenn Blut zurückfließt, Mandrin ziehen und Verweilkanüle vorsichtig und langsam (!) weiter vorschieben.

Cave: **Arteriospasmus** – abwarten, ggf. betreffende Extremität (Region) leicht anwärmen. Kanüle entfernen, wenn Spasmus länger als 15–20 Minuten anhält.

- Offenhalten der Kanüle mit 0,45 % NaCl-Lösung, Flussrate mindestens 0,5 ml/h. **Richtwerte der Flussrate:**
  - Frühgeborene: 0,5 ml/h
  - Reife Neugeborene: 1 ml/h
  - Ältere Kinder: 1–5 ml/h.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

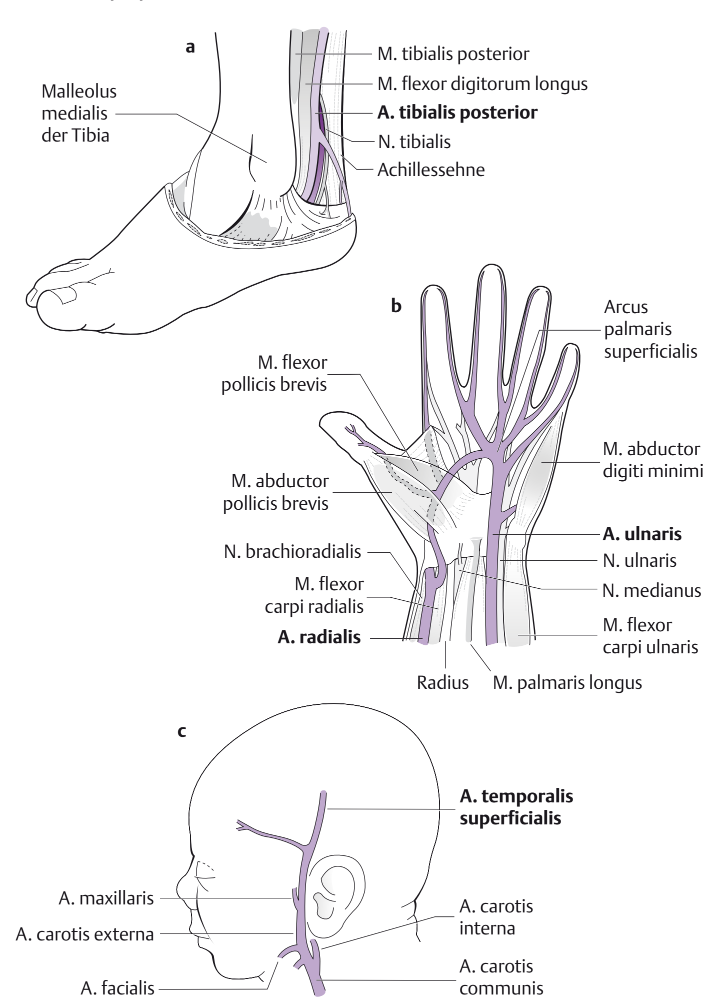


Abb. 3.1 • Anatomische Lage zur Punktion geeigneter oberflächlicher Arterien

Fixierung und Sicherung des arteriellen Zugangs

- Absolut sichere Fixation der Plastikkanüle wie bei einer venösen Venenverweilkanüle (s. Abb. 2.9). Zusätzliche sichere Ruhigstellung des Hand- bzw. Sprunggelenks mit Schiene!
- Nach Möglichkeit Anschluss der Nadel an einen Druckmonitor mit engen Alarmgrenzen für diastolischen und systolischen Druck. Eine Diskonnektion (Blutungsgefahr) oder Verstopfen der Nadel wird dadurch über Druckalarm sofort erkannt.
- Ständige Beobachtung der Finger bzw. Zehen auf gute Perfusion!

Keßel, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139103-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.




Abb. 3.2 • Arterielle Punktion

Komplikationen

- **Thromboembolie, Vasospasmus:**
  - *Hautnekrosen:* V. a. bei fälschlicherweise intraarteriell erfolgter Injektion.
  - *Nekrose einzelner Finger:* Prophylaktisch Kollateralkreislauf prüfen durch manuelles Abdrücken der zu punktierenden Arterie.
- **Infektion** (Gefahr geringer als bei venöser Verweilkanüle).
- **Hämatom und Blutung:** Durch Fehlpunktion oder unzureichende Sicherung des Zugangs.
- **Schädigung eines peripheren Nervs:** Zum Beispiel N. medianus bei Punktion der A. radialis, N. ulnaris bei Punktion der A. ulnaris, N. tibialis posterior bei Punktion der A. tibialis posterior.
- **Pseudoaneurysma** (seltene Komplikation).

Hinweis: durch sorgfältige Lokalisation der Arterie vermeidbar (keine Punktion auf „gut Glück“!).

- **Hyper-, Hyponatriämie oder Hypervolämie** durch ständiges Spülen der Nadel bei Frühgeborenen (daher Spülung immer nur mit kleinen Mengen).

3.2 Zentraler Venenkatheter

Indikationen und Kontraindikationen

Wichtig: Indikation sorgfältig stellen!

- **Indikationen:**
  - Sicherer venöser Zugang zur Applikation von Notfallmedikamenten bei Intensivpatienten.
  - Messung des zentralen Venendruckes.
  - Langzeitig erforderliche parenterale Ernährung oder Infusionstherapie.
  - Langfristig erforderliche Chemotherapie.
  - Zufuhr venenwandreizender Medikamente.
- **Kontraindikationen:** Thrombozytopenie < 20 000/µl oder fibrinolytische Therapie! Beim Legen eines zentralen Venenkatheters in V. subclavia oder V. jugularis int. kann die Punktionsstelle nicht komprimiert werden!

Cave: Obere Einflussstauung (z. B. Mediastinaltumor)!

Material

- Venenkatheterset, (Staubinde), Desinfektionsmittel, evtl. Lokalanästhesie, z. B. EMLA-Salbe: Besonderheiten bei der Anwendung von EMLA-Pflaster und -Creme bei Neugeborenen und Säuglingen (S. 95), für Einschwemmkatheter bei Frühgeborenen feine sterile Pinzetten, steriles Abdecktuch, sterile Handschuhe, als Spüllösung sterile NaCl-Lösung (für Frühgeborene in 2-ml-Spritze).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Punktionsstellen und ihre Besonderheiten

Siehe Abb. 3.3 und Abb. 3.4.

Hinweis: Bei allen Punktionsstellen ist die Lokalisierung mit Ultraschall bzw. Doppler-Sonde hilfreich.

- **V. cubitalis:**
  - *Indikation:* Vor allem bei Neu- und Frühgeborenen mit Einschwemmkatheter.
  - *Vorteil:* Einfacher, komplikationsarmer Zugang.
  - *Komplikationen:* Nicht selten Thrombose der Kubitalvene. Katheter nimmt falschen Weg (Gegenseite, Stopp auf Schulterhöhe, Verlauf nach kranial etc.).

M. sternocleido-mastoideus
V. jugularis interna
Kehlkopf
Punktionsnadel
V. subclavia
V. jugularis externa
Punktions-nadel
Klavikula

Abb. 3.3 • Zugang für einen Vena-subclavia- bzw. Vena-jugularis-interna-Katheter

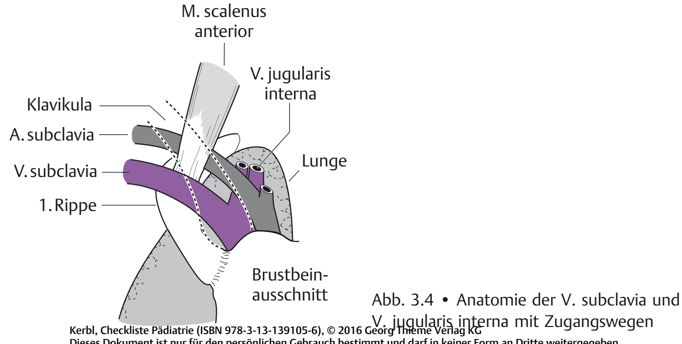


Abb. 3.4 • Anatomie der V. subclavia und V. jugularis interna mit Zugangswegen

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

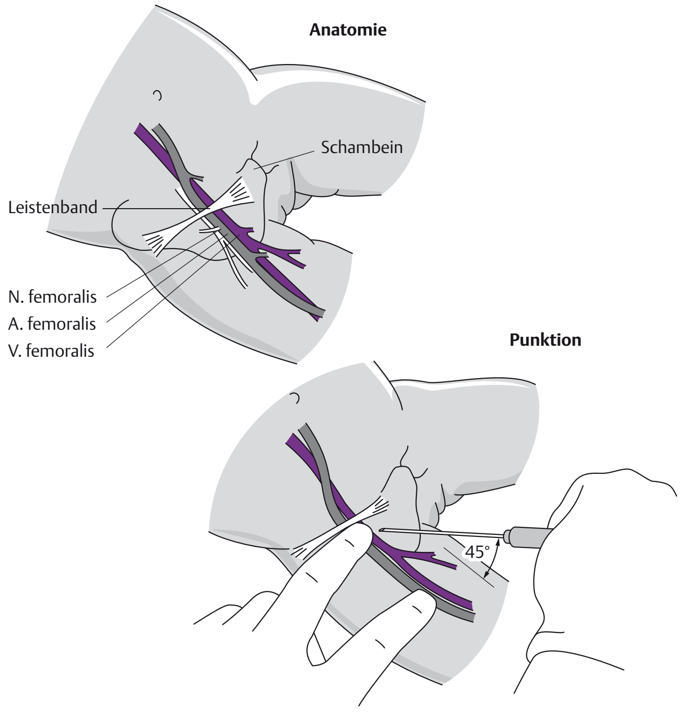


Abb. 3.5 • Punktion der Femoralvene

- **V. subclavia:**
  - *Kontraindikation:* Fibrinolytische Therapie, obere Einflussstauung.
  - *Vorteile:* Rasche Punktion, auch bei Schock zugänglich, keine Einschränkung der Beweglichkeit des Patienten.
  - *Komplikation:* Gefahr von Pneumothorax, Hämatothorax und Infusothorax, vor allem bei beatmeten Patienten. Vorsicht auch bei pulmonalen bzw. thorakalen Prozessen (z. B. Lymphom).
  - *Nachteil:* Beim Säugling schwierig zu legen (Punktion unter Ultraschallkontrolle empfohlen).
  - *Lagerung und Punktion:* Flache Rückenlage mit Unterpolsterung der BWS, Wendung des Kopfes zur Gegenseite. Nadel in Klavikulamitte einführen und in Richtung auf den Oberrand des Sternoklavikulargelenkes vorschieben.
- **V. jugularis interna:**
  - *Vorteil:* Relativ geringe Komplikationsrate.
  - *Lagerung und Punktion:* In Kopftieflage lagern (bessere Venenfüllung, Verhinderung einer Luftembolie), Gesicht zur Gegenseite drehen. Punktion lateral der palpierten A. carotis, in Höhe des Kehlkopfes; evtl. zwischen den beiden Schenkeln des M. sternocleidomastoideus in 45 Grad zur Oberfläche einstechen. Oft wird die V. jugularis interna zunächst durchstochen, erst beim Zurückziehen der Nadel (ständiger Aspirationsversuch) kommt Blut.

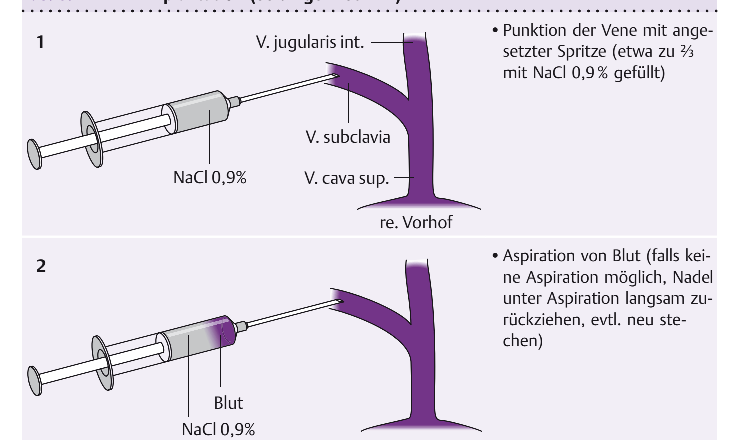
Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- ▶ **V. jugularis externa:**
  - *Vorteil:* Relativ einfache Punktionstechnik, häufig noch zugänglich, auch bei Patienten mit Hypovolämie. Punktion auch mit normaler Venenverweilkanüle möglich.
  - *Nachteil:* Beim Vorschieben des Katheters bleibt dieser häufig beim Eintritt in die V. subclavia hängen („halbzentrale Lage").
  - *Lagerung und Punktion:* Kind in Tücher einschlagen, damit es Arme und Beine möglichst nicht bewegen kann, und mit Polster unter der oberen Thoraxhälfte lagern. Der Kopf muss etwas überstreckt sein, Gesicht zur Gegenseite drehen. Die V. jugularis externa findet sich oberhalb der Klavikula, meist etwas lateral vom M. sternocleidomastoideus. In flachem Winkel einstechen.
- ▶ **Vena femoralis:**
  - Alternative Möglichkeit zu Jugularis- und Subklavia-Katheter.
  - *Nachteil:* Etwas höheres Infektionsrisiko durch mögliche Kontamination mit Harn und Stuhl.
  - ***Hinweis:*** Bei geplanter Herzkatheteruntersuchung Femoralvene nach Möglichkeit dafür „schonen".
  - *Durchführung:* Bein nach außen rotieren, Arterie (evtl. auch mit Ultraschall) lokalisieren und medial der Arterie einstechen. Lage von Nerven und Gefäßen: von medial nach lateral Vene, Arterie, Nerv.

Praktische Durchführung

- ▶ **Unbedingt (!) steril arbeiten:**
  - Tragen von Mundschutz, Haube, sterilem Mantel, sterilen Handschuhen.
  - Abdecken der Umgebung mit sterilem Tuch.
  - Desinfektion mit Alkohol und sterilem Tupfer (Einwirkzeit mind. 30 sek).
  - Ultraschall-Doppler-Sonde steril verpacken bzw. desinfizieren!
- ▶ **Vorgehen nach der Seldinger-Technik** s. Tab. 3.1.

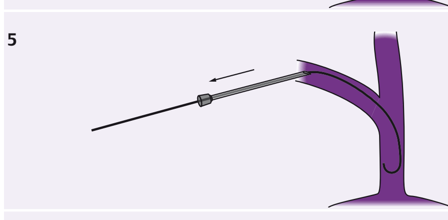
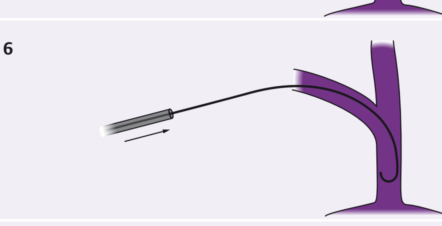
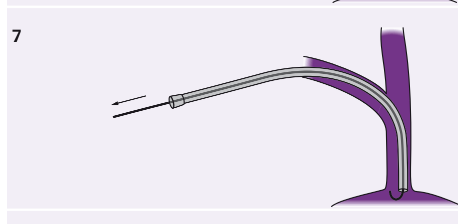
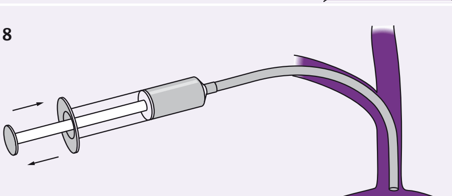
Tab. 3.1 • **ZVK-Implantation (Seldinger-Technik)**



Schritt	Beschreibung
1	• Punktion der Vene mit angesetzter Spritze (etwa zu ⅔ mit NaCl 0,9 % gefüllt)
2	• Aspiration von Blut (falls keine Aspiration möglich, Nadel unter Aspiration langsam zurückziehen, evtl. neu stechen)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 3.1 • **Fortsetzung**

3		• Spritze abziehen (cave: Luftembolie!) • Seldinger-Draht einführen
4		• Seldinger-Draht vorsichtig vorschieben • im rechten Vorhof durch Berührung Extrasystolen → etwas zurückziehen
5		• Nadel vorsichtig rausziehen, Führungsdraht bleibt in situ
6		• Katheter über Führungsdraht einführen (vorher Länge abschätzen!)
7		• Führungsdraht entfernen (cave: wieder Luftembolie!)
8		• Spritze mit NaCl 0,9 % ansetzen, Blut aspirieren und dann mit Heparinlösung Katheter spülen → Röntgen-Kontrolle → Katheter verschließen oder Infusion anhängen → System steril verbinden

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

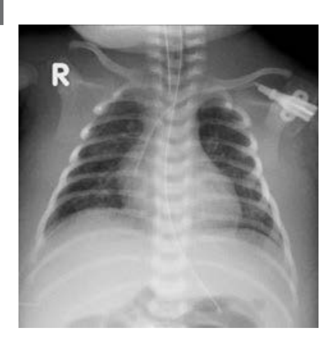
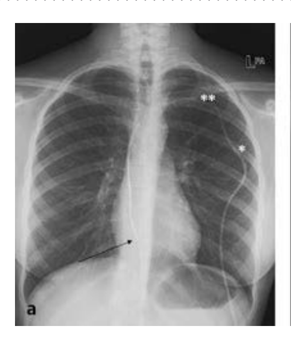


Abb. 3.6 • Röntgen-Thoraxaufnahme zur Kontrolle der ZVK-Lage. ZVK (hier Subklaviakatheter) regelrecht positioniert: Die Spitze liegt im rechten Vorhof; zusätzlich Magensonde und Trachealtubus

- Anschließend gute Fixation des Katheters durch Fixationsnaht und steriler Verband.
- Radiologische Lagekontrolle unmittelbar nach Legen des Katheters (idealerweise erfolgt die ZVK-Implantation unter Bildwandler-Kontrolle).
  - Kriterien zur Beurteilung der Katheterlage:
    - Verlauf.
    - Katheterspitze.
    - *Optimal:* Katheterspitze an der Einmündung der oberen Hohlvene (SVC) in den rechten Vorhof.

Komplikationen



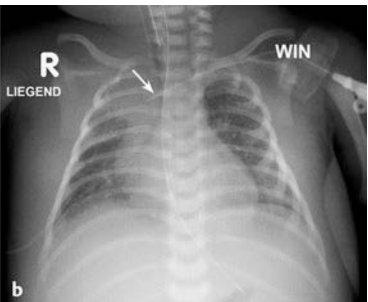


Abb. 3.7 • Röntgen-Thoraxaufnahme zur Kontrolle der ZVK-Lage. a) ZVK liegt zu tief (Pfeil); von * bis ** subkutaner Verlauf (Broviac-Katheter), Maßnahme: Tab. 3.2; b) ZVK liegt zu hoch (Pfeil), Spitze liegt etwa am Übergang der V. bronchiocephalica in die V. cava superior, Maßnahme: Tab. 3.2.

Tab. 3.2 • **Mögliche Komplikationen beim Legen eines zentralen Venenkatheters, Symptome und notwendige Maßnahmen**

Komplikation	Symptome	Maßnahmen
Verletzung benachbarter Arterien	• Aspiration von arteriellem Blut (im Zweifelsfall Blutgasanalyse und pO_2-Bestimmung) • Blutung • Hämatombildung • Hämatothorax, Hämatomediastinum	• Kompression (wo möglich) • engmaschige Blutdruck- und Hämatokritkontrolle • bei thorakaler Lage Röntgenkontrolle, Monitoring • Pleuradrainage bei Hämatothorax • sehr selten chirurgische Intervention erforderlich

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 3.2 • **Fortsetzung**

Komplikation	Symptome	Maßnahmen
Verletzung von Pleura und/oder Lunge (und nachfolgender Pneumothorax oder Infusothorax)	• Husten • Dyspnoe • einseitige Thoraxexkursionen • unterschiedlicher Auskultationsbefund über beiden Lungen	• bei Mantelpneumothorax abwartend (klinische und Röntgenkontrolle) • bei ausgeprägtem Pneumo- bzw. Infusothorax evtl. einmaliges Abpunktieren von Luft bzw. Flüssigkeit ausreichend; ansonsten Anlegen einer Thorax-Saugdrainage erforderlich (bei beatmeten Kindern fast immer notwendig)
Katheterfehllage:		
Subclavia-Katheter in V. jugularis, Halsgefäßen oder V. axillaris der Gegenseite, V. cava inf.	• akut sind keine Komplikationen zu erwarten, jedoch besteht ein erhöhtes Thromboserisiko für das betroffene Gefäß	• Katheter kann bei dringlicher Indikation verbleiben, jedoch regelmäßige Kontrolle auf Durchgängigkeit (Aspiration, Spülung, evtl. Doppler-Sono); manchmal schlägt der Katheter von selbst in die richtige Position um • bei Langzeitkathetern sollte der Katheter neu platziert werden
zu tief im rechten Vorhof (evtl. mit Herzrhythmusstörungen, Herzwandperforation und Herzbeuteltamponade)	• je nach Komplikation Herzrhythmusstörung (Extrasystolen, Tachykardie) bzw. Zeichen einer verminderten Ventrikelfunktion (Low Cardiac Output)	• je nach Komplikation Katheter zurückziehen bzw. (bei Perforation und Herzbeuteltamponade) notfallmäßige Herzbeutelpunktion und ggf. kardiochirurgische Intervention
Katheterinfektion	• Fieber (z. B. nach dem Anspülen eines Langzeitkatheters) • evtl. nicht oder schlecht spülbarer ZVK (bei infiziertem Thrombus) • erhöhte Entzündungsparameter (v. a. CRP!) • evtl. Rötung um die Eintrittsstelle • schmerzhafte Palpation im Katheterverlauf	• Blutkultur aus Katheter und anderer Vene; ein identer Keimnachweis in beiden Blutkulturen beweist eine Katheterinfektion → Katheter ziehen und Spitze zur bakteriologischen Untersuchung einschicken • (antibiotische Katheter-„Sanierung“ meist nur vorübergehend erfolgreich, Zeitgewinn aber möglich)
Thrombose	• keine Aspiration und Spülung möglich • ist die Spülung (aber nicht die Aspiration) möglich, weist dies auf einen flottierenden Thrombus an der Katheterspitze hin	• Versuch einer Thrombusauflösung (0,5–1 ml einer rTPA-Lösung einspritzen, Katheter 1 h blocken, dann Aspirationsversuch) • gelingt die Thrombusauflösung nicht, muss der Katheter entfernt werden (S. 86)
Luftembolie (zur Prophylaxe bei Punktion herznaher Venen prinzipiell Kopftieflage)	• hörbares Luftansauggeräusch durch Nadel bzw. Katheter • Dyspnoe • Zyanose • evtl. Bewusstlosigkeit	• sofortiger Verschluss/Zuhalten der Nadel bzw. des Katheters • bei klinischer Symptomatik Sauerstoffabgabe über Maske bzw. Nasenbrille

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Pflege des Katheters

- **Täglich:**
  - Überprüfung, ob Katheter weiterhin benötigt wird.
  - Überprüfung, ob Eintrittsstelle sich infiziert (Rötung, Schwellung).
  - Wechseln von Schlauchsystem, Verschlusskappen und Dreiweghähnen.
- **Alle 2–3 Tage** Verbandswechsel.
- Hygienisch einwandfreies Arbeiten beim Zuspritzen, Wechsel der Infusionsleitungen etc.

Hinweis zum Vorgehen bei Thrombosierung: Es ist nicht erwiesen, dass der Zusatz von 1 IE Heparin/ml Infusionslösung das Thrombose- oder Infektionsrisiko senkt. Sollte ein Katheter thrombosiert sein, kein gewaltsames Anspülen! In diesem Fall kann – insbesondere bei Langzeit-Katheter (Broviac) – ein Lyse-Versuch mit rTPA (Aktilyse) unternommen werden: 0,5 mg rTPA auf 0,5 ml NaCl 0,9 % einspritzen, Katheter für 1 h verschließen, dann Lösung abziehen und Blutaspiration versuchen (s. auch Tab. 3.2).

3.3 Einschwemmkatheter (Silastikkatheter) bei Frühgeborenen

Indikationen

- Intensivtherapie mit Mehrfachinfusionen.
- Schlechte Venensituation.
- Parenterale Ernährung.
- Nur zentral applizierbare Medika (z. B. Tris-Puffer).

Vorbereitung und Material

- **Vorbereitung:** Abmessen der Länge mit Maßband entlang des vorgesehenen Verlaufs bis kurz vor den rechten Vorhof.
- Material (S. 79); zusätzlich sterile Irispinzette oder feine gebogene Pinzette, NaCl 0,9 % zum Durchspülen des Katheters (vor Punktion!). Material steril richten und steril arbeiten wie bei den übrigen zentralen Gefäßkathetern.

Praktisches Vorgehen

- Bevorzugt Ellenbeuge als Punktionsort wählen. Beinvenen, wann immer möglich, vermeiden (Schädigung der Venenklappen).
- Genaue Inspektion beider Ellenbeugen: Über die V. cephalica lässt sich der Katheter oft schlecht vorschieben, er bleibt oft in der V. axillaris hängen. Daher zuerst immer die **V. cubitalis** oder **V. basilica** versuchen (vom Fuß über die V. saphena magna aus nur im Notfall)!
- Arm gut desinfizieren: Ellenbeuge gründlich mit Alkoholspray absprühen, mindestens 1 min einwirken lassen, Abtupfen und Trocknen, dann abdecken.
- Gut stauen, evtl. durch 2. Person (sterile Handschuhe!).
- Vene punktieren (s. Abb. 3.8a) → bei Erfolg tropft Blut aus der Kanüle → Katheter (vorher durchgespült!) einführen.
- (Durchgespülten!) Katheter mit der Pinzette langsam und vorsichtig bis zur richtigen Markierung vorschieben (s. Abb. 3.8a).
- Falls der Katheter hakt, vorsichtiges Hin- und Herbewegen der Nadel bzw. des Armes, evtl. „Massieren" des Armes durch 2. Person.

Wichtig: Ruhe und Geduld!

- Bei richtiger Lage des Katheters Herausziehen und Entfernen der Punktionsnadel (s. Abb. 3.8b + Abb. 3.8c) (Vorsicht: Nicht den Katheter mit herausziehen!).
- Punktionsstelle mit sterilem Tupfer bis zur Blutstillung komprimieren.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

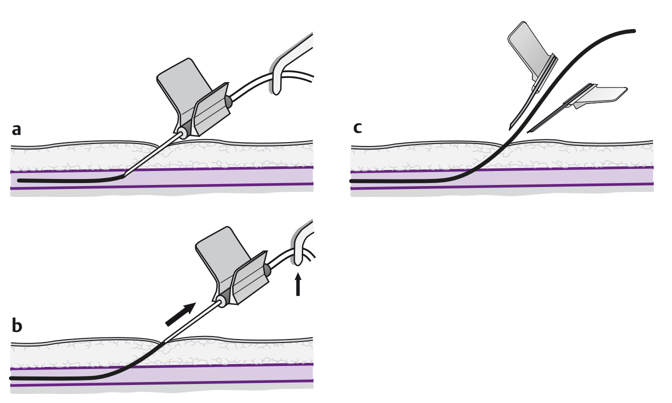


Abb. 3.8 • Legen eines Einschwemmkatheters a) Punktion einer größeren Vene, Einführen des Katheters; b) Zurückziehen der Nadel; c) Entfernen der Nadel

- Verbindungsstück gepolstert am Kind befestigen, um Zug am Katheter zu vermeiden.
- Lagekontrolle durch Röntgen, dabei den Arm parallel zum Körper halten, dann erst Infusion anschließen (vorher nur, wenn leicht Blut zu aspirieren ist) und mit Klebefolie steril abdecken.
- Bei unklarer Situation im Nativ-Röntgen kann der Katheter mit Kontrastmittel (1–2 ml) dargestellt werden.

Cave:

- Möglichst keine Blutentnahme oder Transfusion von Blut über den Einschwemmkatheter: Katheter verstopft leicht und die Infektionsgefahr ist erhöht.
- Nie den Katheter aus der intravenös liegenden Metallkanüle zurückziehen: Große Gefahr des Abscherens des Katheters!

3.4 Zentralvenöse Langzeit-Katheter

Indikation

- Derartige Kathetersysteme werden verwendet, wenn intravenöse Therapien über einen langen Zeitraum erforderlich sind (z. B. Chemotherapie, Mukoviszidose mit schlechter Venensituation).

Broviac-Hickman-Katheter

- **Vorteile:**
  - Diese Katheter haben einen relativ langen subkutanen Verlauf, wodurch die Infektionsgefahr reduziert wird. Liegedauer bis > 1 Jahr.
  - Außer Implantation im Verlauf keine weiteren Stiche nötig, daher besonders für kleinere Kinder mit Langzeit-Therapie geeignet.
  - Einfache Entfernung durch ruckartiges Anziehen am Katheter.
- **Nachteile:**
  - Die Hautdurchtrittsstelle stellt ein gewisses Infektionsrisiko dar.
  - Schäden am Kathetermaterial sind möglich (→ Leck).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

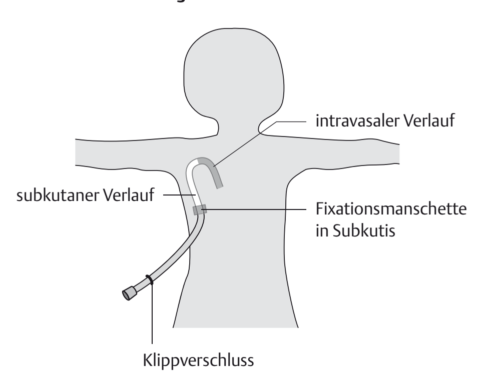


Abb. 3.9 • Broviac-Hickman-Katheter

Port-Systeme

- Sie können chirurgisch implantiert werden (Freilegen einer Vene, häufig V. jugularis ext. s. (1) in Abb. 3.10) oder perkutan in Seldinger-Technik gelegt werden (z. B. über V. subclavia s. (2) in Abb. 3.10). Sie liegen subkutan und können gut durch die Haut getastet werden.
- **Vorteil:** Bei längeren Therapiepausen kein nach außen führender Schlauch (→ geringes Infektionsrisiko).
- **Nachteile:**
  - Wiederholtes Anstechen erforderlich.
  - Implantation aufwendiger als Broviac/Hickman.
  - Größere verbleibende Narbe.
  - Die Explantation muss chirurgisch erfolgen.

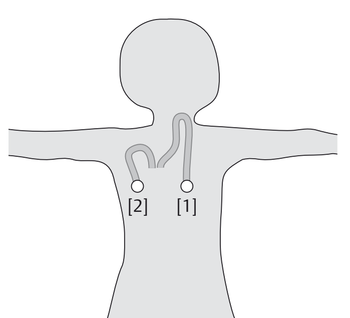


Abb. 3.10 • Port-System, Implantation. (1) über V. jugularis ext; (2) über V. subclavia

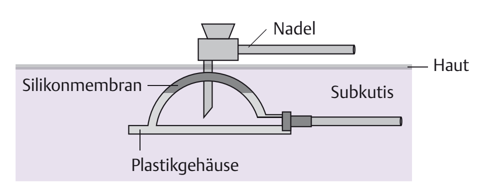


Abb. 3.11 • Port-System, Lage

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Hinweise zum Handling:

- Nur für Port-Systeme vorgesehene Nadeln verwenden, sonst Beschädigung der Silikonmembran!
- Vorsichtiges Durchstechen der Silikonmembran, sonst Verbiegung der Nadel am Kapselboden oder Widerhakenbildung.
- Die Nadel sollte alle 7 Tage gewechselt werden (sonst Infektionsgefahr und eventuell Granulombildung).
- Vor Nadel-Entfernung Spülung des Systems mit Heparin-Lösung.

3.5 Nabelvenenkatheter

Anatomie der venösen Blutversorgung des Neugeborenen

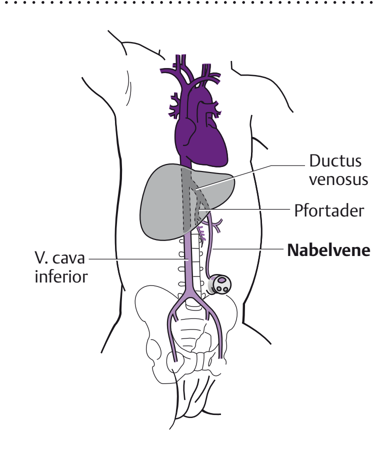


Abb. 3.12 • Anatomie der venösen Blutversorgung des Neugeborenen

Indikation und Besonderheit

- **Indikation:** Ein Nabelvenenkatheter wird in Ausnahmefällen bei Neugeborenen gelegt, wenn ein anderer zentraler Venenzugang nicht möglich ist oder zu viel Manipulation bedeutet.
- **Besonderheit:**
  - Das Legen ist nur in den ersten Lebenstagen (meist bis zum 5. Lebenstag) möglich, später sind die Nabelgefäße verödet.
  - *Liegedauer:*
    - Ein NVK soll in der Regel nicht länger als 24 h belassen werden! Ausnahmen müssen schriftlich dokumentiert werden!
    - Bei vitaler Indikation kann die Nabelvene 1 Woche oder länger katheterisiert werden.
    - Vor allem bei Lage des Katheters in der Pfortader besteht die Gefahr der Pfortaderthrombose mit folgender portaler Hypertension und Ausbildung von Ösophagusvarizen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Durchführung

- **Steril arbeiten!**
- **Vorbereitung:**
  - *Katheterlänge bestimmen:* Von Anleitung ablesen, bis zu welcher Markierung der Katheter vorgeschoben werden muss (Abb. 3.14). Der Nabelschnurrest muss zur ermittelten Länge addiert werden.
  - Abdecken mit Lochtuch, das nur Nabel und Gesicht frei lässt.
  - Nabel mit Octenisept desinfizieren (bei Verwendung von Alkohol 70 % Gefahr der Nekrosebildung und Auskühlung).
  - Sicherungsnabelbändchen um den Nabelstumpf kurz oberhalb der Haut legen. Dient als Sicherheit zur Ligatur, sollte es zu ungewollter Blutung aus den Nabelgefäßen kommen (s. Abb. 3.13).
  - Nabelstumpf mit Skalpell oder scharfer Schere (*cave* Quetschung!) kurz oberhalb des Bändchens anfrischen (s. Abb. 3.13); bei Blutung Bändchen fester ziehen.

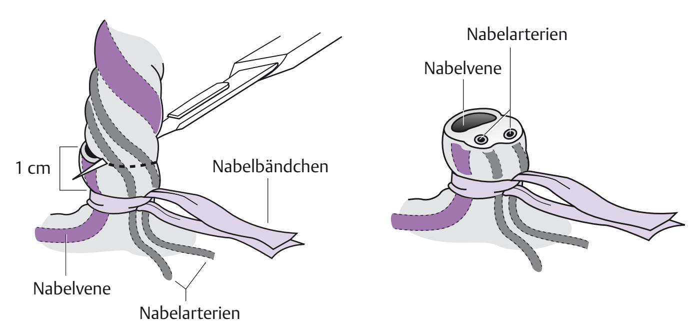


Abb. 3.13 • Vorbereitung zur Nabelkatheteranlage

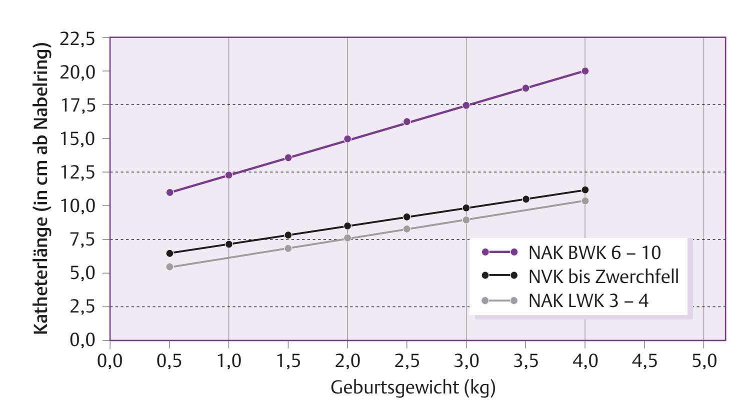


Abb. 3.14 • Nabelkatheterlänge (in Zentimeter ab Nabelring); NAK = Nabelarterienkatheter; NVK = Nabelvenenkatheter

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

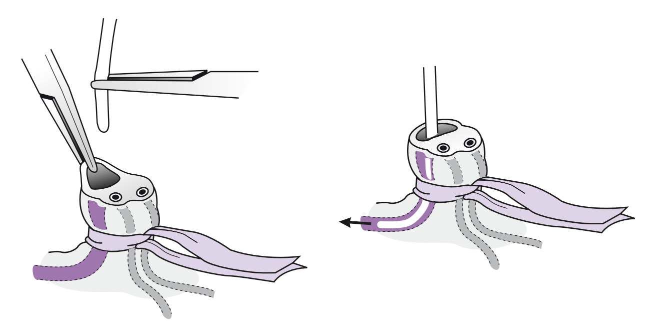


Abb. 3.15 • Nabelvenenkatheteranlage

▶ **Einführen des Katheters:**

- Nabelschnurstumpf mit chirurgischer Pinzette nach oben ziehen und die Gefäße identifizieren. Anatomische Orientierung: **Eine** dünnwandige weitlumige Vene (s. Abb. 3.15).
- Zur Katheterisierung den Stumpf nach kaudal ziehen.
- Nabelvenenkatheter (3,5 oder 5 Ch) mit NaCl 0,9 % füllen, einführen und bis zur ermittelten Markierung vorschieben (s. Abb. 3.15).
- Bei Fehllage an der Leberpforte federnder Widerstand nach einigen Zentimetern → Katheter etwas zurückziehen → neuerliches Vorschieben unter anderem Winkel des Nabelstumpfes, um eventuell doch in die V. cava inferior zu gelangen.
- Falls der Katheter nicht in die V. cava inferior gelangt → von federndem Widerstand 2 cm zurückziehen und so fixieren (liegt dann aber nicht zentral, daher dann nur Blut und isotone Lösungen infundieren!)
- Wenn der Katheter zum rechten Vorhof gelangt → Extrasystole → etwas zurückziehen und dann fixieren → anschließend Röntgen-Kontrolle (Tab. 3.1).

Tipp: Heutzutage sind alle Zentralvenenkatheter röntgendicht. Sollten Lage bzw. Spitze trotzdem nicht ideal lokalisierbar sein, kann der Katheterverlauf durch Kontrastmittelfüllung (1–2 ml) dargestellt werden.

3.6 Nabelarterienkatheter (NAK)

Anatomie der arteriellen Blutversorgung des Neugeborenen

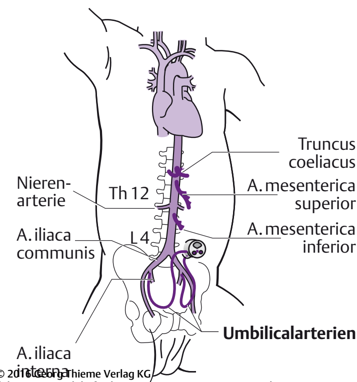


Abb. 3.16 • Anatomie der arteriellen Blutversorgung des Neugeborenen

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Indikationen, Kontraindikationen und Liegedauer

- **Indikation:**
  - Wird in Ausnahmefällen bei Neugeborenen für häufig erforderliche Blutabnahme (z. B. bei peripartaler Asphyxie, schwerem IRDS = Infant Respiratory Distress Syndrome) gelegt.
  - Der NAK ermöglicht neben der Blutabnahme auch die blutige Blutdruckmessung.
  - Bei vitaler Indikation auch für Infusionen verwendbar.
- **Liegedauer:** So kurz wie möglich, in der Regel maximal 1 Woche. Indikation täglich neu überprüfen!
- **Kontraindikation:** Nekrotisierende Enterokolitis (NEC).

Durchführung

- **Vorbereitung:** s. Nabelvenenkatheter (S. 89)
- **Einführen des Katheters:**
  - Anatomische Orientierung: 2 weiße, dickwandige und enge Arterien.
  - Nabelstumpf möglichst wenig berühren. Irritation der Nabelarterien kann zum Vasospasmus führen und die Katheterisierung erschweren.
  - Lumen mit einer Branche der Irispinzette vorsichtig durch rotierende Bewegungen bis ca. 0,5 cm Tiefe weiten.
  - Katheter vorsichtig (um keine Via falsa zu bohren) einführen und bis zur ermittelten Markierung vorschieben. Dabei sind 2 Engen zu überwinden: 1. Nabelbändchen, 2. Enge in Blasenhöhe (nach ca. 4–5 cm).
  - Blutaspiration zur Überprüfung der richtigen Position bei Erreichen der ermittelten Markierung.

  Beachte: Katheter darf später nur mehr zurückgezogen, nicht vorgeschoben werden (Sterilität) und muss ggf. neu gelegt werden.
- **Richtige Lagen:**
  - Oberhalb des Zwerchfells (Th 6–9).
  - Knapp oberhalb der Aortenbifurkation, unterhalb der Nierenarterien (L 3–L 4).
  - Röntgenkontrolle der richtigen Lage.

Hinweise:
- Bei Einführproblem (Spasmus) Geduld haben, leichten Druck ausüben, evtl. 2. Arterie verwenden.
- Nur im Notfall hypertone Lösungen u. Medikamente → Gefahr von Nekrosen!
- Risiko der Thrombenbildung (v. a. der A. renalis) → kontinuierliche Spülung wie andere arterielle Kanülen.
- Katheter so früh wie möglich entfernen, dabei langsam ziehen, die Arterie soll sich kontrahieren.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

3.7 Intraossärer Zugang

Indikationen, Liegedauer

- **Indikation:**
  - **Notfallversorgung!** Vor allem bei Kleinkindern ist in der präklinischen Notfallversorgung die Punktion einer peripheren Vene aufgrund einer Schocksymptomatik oft unmöglich und das Legen eines zentralen Katheters zu gefährlich oder zu zeitraubend. Der intraossäre Zugang ist dann oft lebensrettend.
  - Über die intraossär liegende Nadel können alle Notfallmedikamente und Infusionen zur Volumensubstitution appliziert werden.
- **Liegedauer:** Maximal mögliche Liegedauer bis zu zwei Tagen.

Material

- Intraossäre Nadeln mit Mandrin und großem Widerlager, notfalls 16–18-G-Stahlnadeln (Strauss-Kanülen), sterile Handschuhe, Kompressen, Desinfektion etc.

Durchführung

- **Punktionsstelle:** Ca. 2 cm unterhalb der Tuberositas tibiae an der medialen planen Tibiavorderfläche, alternativ Malleolus medialis der Tibia.
- Bein im Kniegelenk strecken und Sandsack unter das Knie legen.
- Sorgfältige Desinfektion, Punktionsstelle steril abkleben.
- Intraossäre Nadel senkrecht bis leicht zum Fuß hin abgewinkelt (10–15°) aufsetzen und langsam mit drehender Bewegung und zunehmendem Druck durch die Kortikalis bis in das Knochenmark (der Widerstand lässt plötzlich nach) bohren.
- Bei Erfolg ist Aspiration des dunkelroten Knochenmarks möglich.
- Die Nadel sitzt absolut fest ohne jede Bewegungsmöglichkeit.
- Anschluss der Infusionslösung bzw. Applikation der Notfallmedikamente.

Tipp: Im Handel sind batteriebetriebene Bohrer erhältlich, diese erleichtern die Applikation.

Tipp: Bei wachen Patienten vor Beginn sonstiger Infusionen Lidocain (Xylocain) 1 mg/kg KG intraossär zur Analgesie.

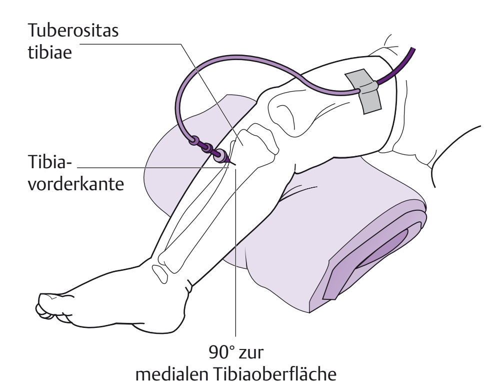


Abb. 3.17 • Punktionsstelle für intraossären Zugang

Komplikationen

- Infektion; die Infektionsgefahr ist allerdings gering.
- Sehr selten Kompartmentsyndrom mit Nekrose der Muskulatur beschrieben.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

3.8 Lumbalpunktion

Indikationen und Komplikationen

- **Indikationen:**
  - *Liquorgewinnung zu diagnostischen Zwecken* (S. 552): Für mikrobiologische und andere Fragestellungen, vor allem bei V. a. Meningitis, Enzephalitis, Subarachnoidalblutung. Normwerte.
  - *Therapeutisch,* z. B. Druckentlastung bei Hydrozephalus des FG, Applikation von Zytostatika (Leukämie).

  Cave: Bei massiv erhöhtem Hirndruck besteht bei Entlastung durch Punktion die Gefahr der Hirnverlagerung mit Einklemmung; daher bei V. a. erhöhten Hirndruck vor Punktion Ausschluss einer Stauungspapille bzw. Bildgebung (CT, MRT).

Material

- **Benötigtes Material:** Lumbalpunktionsnadel, sterile Tupfer, breites Pflaster, Röhrchen je nach Fragestellung (klinische Chemie, Zytologie, Serologie, Kultur, Liquor-Elektrophorese, Ersatzröhrchen, falls Verlust eines Röhrchens auf dem Weg ins Labor oder Zusatzuntersuchung notwendig), gefärbtes Alkoholspray, sterile Unterlage und sterile Handschuhe.
- **Nadelgrößen:** Die verfügbaren Nadeln sind etwa zwischen 3,5 cm und 12 cm lang. Eine Nadel kann grundsätzlich nicht „zu lang“ sein, jedoch ist bei jungen Kindern das Handling durch lange Nadeln erschwert. Für die Einstichtiefe kann folgende Näherungsformel herangezogen werden: **Körperoberfläche × 2,6 + 0,8 cm**

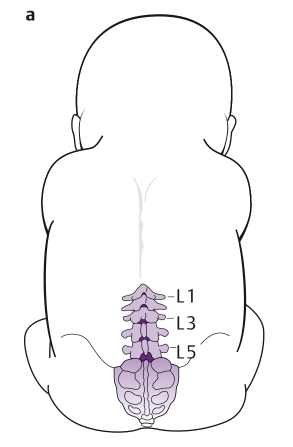
Cave: Insbesondere bei adipösen Kindern keine zu kurzen Nadeln verwenden!

- **Nadelstärken:** Folgende Richtwerte können angewendet werden:
  - Säugling: 22 G.
  - Kleinkind/Schulkind: 20–22 G.
  - Jugendliche/Erwachsene: 18–20 G.

Tipp: Die Punktion mit dünneren Nadeln ist zwar weniger traumatisch, jedoch durch Verbiegung der Nadel oft erschwert.

Durchführung

- **Anatomische Verhältnisse** s. Abb. 3.18 und Abb. 3.19.



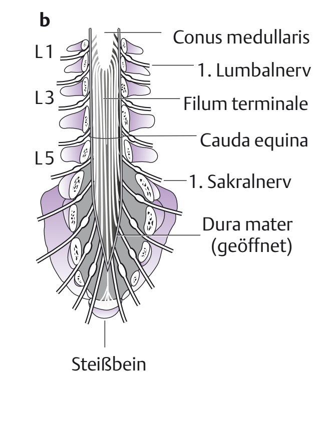


Abb. 3.18 • Anatomische Verhältnisse im Spinalkanal L 1 bis L 5.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

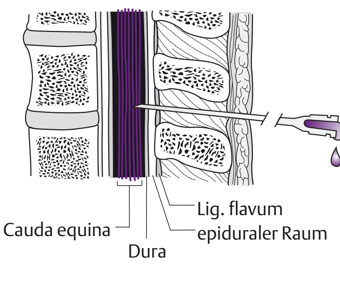
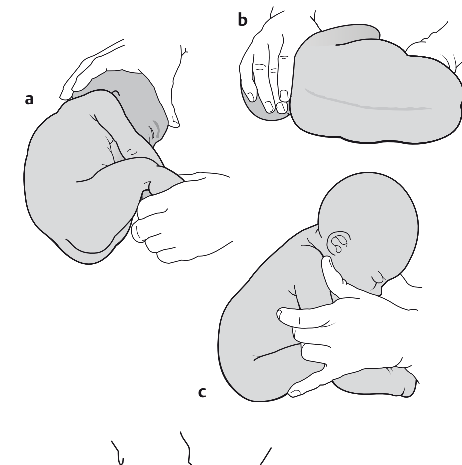


Abb. 3.19 • Anatomie des Spinalkanals mit Cauda equina



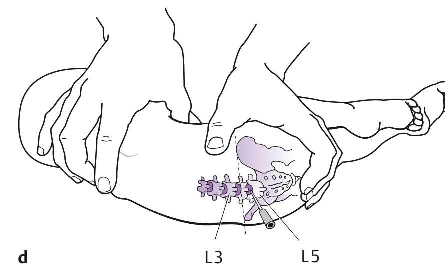


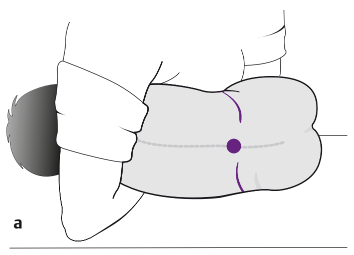
Abb. 3.20 • a–c) Halten eines Neugeborenen in liegender und sitzender Position für Lumbalpunktion; d) Punktionsstelle (aus Genzel O, Roos R, Checkliste Neonatologie, Thieme; Stuttgart, 2015)

- **Lagerung** (s. Abb. 3.20 und Abb. 3.21):
  - Seitenlagerung (v. a. bei sehr kleinen und beatmeten Kindern).
  - Sitzend bei größeren Kindern (Wirbelsäule lässt sich dann leichter in richtige Position bringen).
- **Analgesie** mit EMLA-Pflaster und **Sedierung** anstreben.

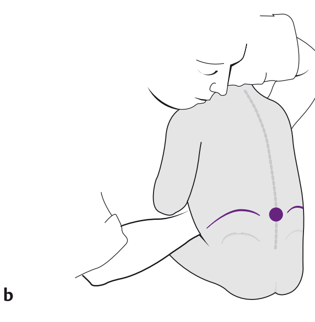
Cave: Bei zu hoher Konzentration und langer EMLA-Einwirkungszeit kommt es zu einer Methämoglobinbildung.
  - Daher *EMLA-Creme* bei Säuglingen zwischen 3–12 Monaten nicht länger als 4 h, bei Neugeborenen und Säuglingen bis zu 3 Monaten nicht länger als 1 h auf der Haut verbleiben lassen. Nach Applikation bei Neugeborenen und Säuglingen bis zu 3 Monaten vor wiederholter Anwendung mindestens 8 h warten.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.









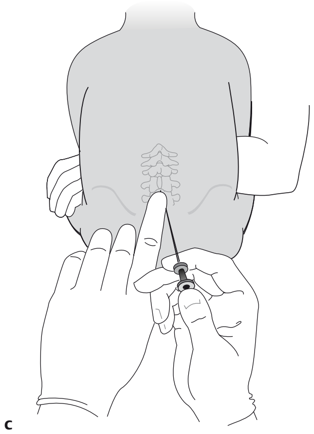


Abb. 3.21 • a) Halten eines Kindes in liegender und b) sitzender Position zur Lumbalpunktion; c) Punktionsstelle

- *EMLA-Pflaster:* Keine Anwendung bei Frühgeburten, die vor der 37. Schwangerschaftswoche geboren wurden, und bei Neugeborenen und Säuglingen bis 3 Monate. Bei Säuglingen bis zu 1 Jahr gleichzeitige Anwendung von EMLA-Pflaster und anderen Methämoglobinbildnern vermeiden.

▶ Kind von erfahrener Person halten lassen, in Ruhe die richtige Punktionsstelle (L3/L4, L4/L5) palpieren, evtl. markieren (s. Abb. 3.18).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tipp: Wenn möglich, bei einer Liquorpunktion in sitzender Position zunächst den unteren Zwischenwirbelraum (L4/L5) punktieren. Bei blutigem Liquor/blutiger Punktion kann dann noch immer bei der 2. Punktion der obere Zwischenwirbelraum (L3/L4) benutzt werden, um klaren Liquor zu gewinnen.

- **Desinfektion:**
  - Mit Alkoholspray Punktionsstelle gründlich absprühen.
  - Sterile Handschuhe anziehen und sterile Unterlage unterlegen, mit sterilen Tupfern die Punktionsstelle abtupfen, nochmals absprühen (Schwester) und mit sterilem Tupfer abtrocknen!
- **Punktion:**
  - Erneut den richtigen Zwischenwirbelraum ertasten, dann rechts und links der Wirbelsäule mit 2 Fingern eingrenzen, dazwischen mit der Nadel gerade eingehen und dann in Richtung Nabel (d. h. leicht nach kranial) vorschieben (bei Frühgeborenen spürt man beim Durchstechen des Lig. flavum oft nicht das „Plopp").
  - Zurückziehen des Mandrins und bei richtiger Lage der Nadel Abtropfenlassen des Liquors.

  Beachte:
    - Falls kein Liquor kommt, vorsichtiges Drehen an der Nadel und dabei langsam zurückziehen.
    - Vorsichtiges Massieren der großen Fontanelle hilft bei Neugeborenen, wenn zu wenig Liquor gewonnen werden kann.
- Nach Liquorgewinnung den Mandrin zur Hälfte zurückstecken und Nadel rasch herausziehen (aus dem Konus der Nadel können noch einige Tropfen Liquor gewonnen werden!).
- Sterilen Tupfer mit Druck befestigen.

Komplikation

- Blutige Punktion (s. o.). Andere Komplikationen (Infektion, Abbrechen der Nadel, Liquorfistel) sind bei richtigem Handling sehr selten. Sehr selten Einklemmung der Medulla oblongata.

3.9 Knochenmarkpunktion

Indikationen und Komplikationen

- **Indikationen:**
  - *Hämatologische Diagnostik:* Diagnostik einer Leukämie, Differenzierung einer Anämie oder Thrombozytopenie, andere Erkrankungen des blutbildenden Systems, z. B. Hämophagozytose, Granulozytenreifungsstörung.
  - Metastasensuche bei Malignom.
  - Differenzierung von Speichererkrankungen.
  - Knochenmarkkultur z. B. bei Brucellose.

Material

- Knochenmarkpunktionsnadel, 70 %iger Alkohol zur Desinfektion, steriler Verband, Heparin (ca. 100 IE/ml) für Versand falls erforderlich, Glasplatte, Objektträger, Gesichtsmaske, Abdecktücher, sterile Handschuhe, Xylocain bei Lokalanästhesie, 5-/10-/20-ml-Spritzen, evtl. EMLA-Pflaster.

Durchführung

- **Aufklärung:** Wahrheitsgemäße Aufklärung, soweit Verständnis des Kindes vorhanden.
- Speziell bei jüngeren Kindern sollten Schmerzen nach Möglichkeit vermieden werden (durch Analgosedierung oder Kurznarkose; sind diese kontraindiziert → Lokalanästhesie mit 1 % Lidocain) und ev. N_2O (Lachgas).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

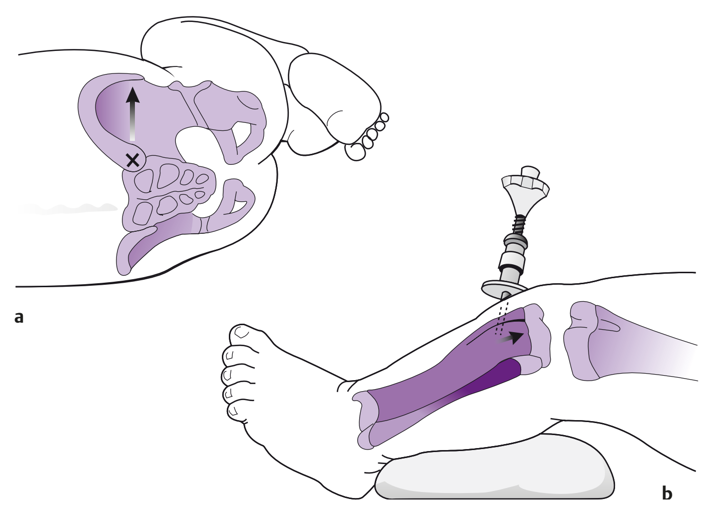


Abb. 3.22 • Zugang für Knochenmarkpunktion

- **Wahl des Punktionsortes** (s. Abb. 3.22):
  - Spina iliaca anterior superior oder posterior.
  - Tibia medial und distal der Tuberositas tibiae bei Säuglingen.
- **Analgosedierung:**
  - Midazolam (Dormicum) i. v. ca. 0,1–0,2(– 0,4) mg/kg ED (*cave:* Atemdepression) und Ketamin 0,5–2 mg/kg KG bzw. Propofol 1–3 mg/kg KG i. v.
  - EMLA-Pflaster an der Punktionsstelle (keine vollständige Schmerzfreiheit, da nur Oberflächenanästhesie!). Besonderheiten bei der Anwendung von EMLA-Pflaster und -Creme bei Neugeborenen und Säuglingen (S. 95).
  - Lokalinfiltration mit 1 % Lidocain.
  - Evtl. N_2O (Lachgas). Ein Gemisch aus 50 % Lachgas (N_2O, Stickoxydul) und 50 % Sauerstoff ist im Handel erhältlich und eignet sich für mäßig schmerzhafte Eingriffe. Allerdings müssen die Kinder zur Applikation eine Atemmaske bzw. ein Mundstück akzeptieren.
- **Punktion:**
  - Desinfektion wie bei der Venenpunktion (S. 68).
  - Lokalisation des Punktionsortes und Straffen der Haut über dem Knochen.
  - Penetration der Kortikalis senkrecht zur Oberfläche, evtl. unter drehender Bewegung der Punktionsnadel. Ein Nachlassen des Widerstandes im Knochen deutet die korrekte Position der Nadelspitze im Markraum an.
  - Mandrin herausziehen, 20-ml-Spritze aufsetzen und ca. 0,5 ml (für reinen Ausstrich) Knochenmark aspirieren.
  - Spritzeninhalt auf Glasplatte entleeren.
  - Knochenmarkbestandteile (Gewebebröckel) mit Objektträger aufnehmen und ausstreichen; dies wird durch Kippen der Glasplatte und Abfließen der nicht benötigten Blutbestandteile erleichtert (s. Abb. 3.23). Färben nach Pappenheim.

    ▶ ***Hinweis:*** Das Ausstreichen soll rasch ohne starken Druck (Quetschartefakte!) erfolgen und darf keinen zu „dicken“ Ausstrich ergeben (sonst keine Beurteilung möglich, da mehrere Zellschichten übereinanderliegen; in diesem Fall evtl. Versuch, den Ausstrich in der „Fahne“ [am Rand] zu beurteilen).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

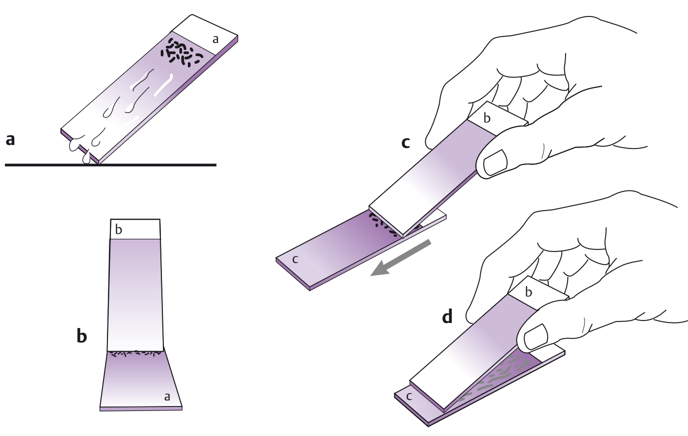


Abb. 3.23 • Ausstrichtechnik für Knochenmark

 – Für spezielle Fragestellungen (Zelltypisierung mit FACS, Suche nach genetischen Aberrationen bei Leukämien etc.) wird heparinisiertes bzw. EDTA-Knochenmark benötigt. Für diesen Zweck wird in einer Spritze eine kleine Menge (100 IE pro ml Knochenmark) Heparin aufgezogen und dann die benötigte Menge Knochenmarkblut (2–20 ml) dazu aufgezogen bzw. EDTA-Röhrchen abgenommen.
- (Druck-)Verband des Punktionsortes (evtl. vorübergehend Sandsack-Auflage, v. a. bei Blutungsneigung [z. B. Thrombopenie]).
- Anschließend für ca. eine halbe Stunde Monitorüberwachung des Patienten.

Knochenmarkbiopsie

▶ Die Knochenmarkbiopsie ermöglicht im Gegensatz zur Knochenmarkpunktion (-zytologie) eine histologische Beurteilung des Knochenmarks. Sie ist jedoch technisch schwieriger und wegen der Dicke der Biopsienadel auch schmerzhafter.

▶ Für die Knochenmarkbiopsie stehen verschiedene Nadeln (s. Abb. 3.24) zur Verfügung. Diese werden durch die Kompakta gestochen, anschließend wird der Man-

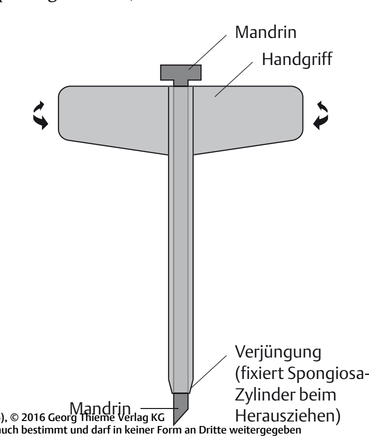


Abb. 3.24 • Knochenmark-Biopsie-Nadel

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

drin entfernt. Durch leichtes Hin- und Herdrehen wird schließlich ein Spongiosa-Zylinder aus dem Knochen geschnitten und in spezielle Fixierflüssigkeiten (Histocon, Carnoy) eingelegt.

Cave: Nachblutung, Perforation durch Beckenknochen → Anwendung nur durch Geübte und unter ausreichender Sedoanalgesie!

Komplikationen

- Hämatom (häufig), lokale Infektion (selten).

3.10 Pleurapunktion

Indikationen

- Akutentlastung eines Spannungspneumothorax.
- Diagnostisch zur Klärung der Ursache eines Pleuraergusses (Transsudat/Exsudat, Zytologie, Keimnachweis, LDH, Triglyceride etc.).
- Erregernachweis (Kulturen).
- Abpunktieren von Luft, evtl. auch als Therapieversuch bei ausgeprägtem Pneumothorax (z. B. nach ZVK-Implantation).
- Abpunktieren eines Pleuraergusses.
- Drainage eines (iatrogenen) Hämatothorax.

Material

- Desinfektionsmittel, sterile Handschuhe.
- Einmalnadel oder (besser) Verweilkanüle (insbesondere bei zu erwartendem dickflüssigem Inhalt, z. B. Eiter, keine zu dünne Nadeln verwenden!), 10-/20-ml-Spritzen, evtl. 3-Wege-Hahn, sterile Tupfer.

Durchführung

- Punktionsstelle wie bei Thoraxdrainage (S. 101).
- Bei Erguss nach Möglichkeit ultraschallgezielt (v. a. bei gekammertem Erguss).
- Hautareal desinfizieren.
- Einstich mit Verweilkanüle am Oberrand einer Rippe (Interkostalgefäße laufen am Unterrand).
- Nach Durchstechen der Thoraxwand Mandrin zurückziehen, Verweilkanüle vorsichtig weiter vorschieben.
- Evtl. Ansetzen eines 3-Wege-Hahns.
- Abziehen von Luft (bei Pneumothorax) bzw. Flüssigkeit (bei Pleuraerguss).
- Verweilkanüle entfernen, steriler Verband.

Tipp: Eine Verweilkanüle kann bei entsprechender Indikation auch einige Stunden verbleiben, z. B. wenn die Nachbildung von Flüssigkeit bzw. Luft nicht abzuschätzen ist. In diesem Fall jedoch gute Fixation und sicherer Verschluss!

- Lagerung auf Punktionsseite.
- Auskultations-Kontrolle, ggf. Röntgenkontrolle.

3.11 Thoraxdrainage bei Pneumothorax oder Pleuraerguss

Indikationen

- Zur Entlastung eines Spannungspneumothorax (Klinik und Vorgehen s. u.) oder eines Pneumothorax mit Einschränkung der Ventilation, vor allem bei beatmeten Neugeborenen und Jugendlichen.
- Zur Ableitung eines Pleuraergusses (z. B. Chylothorax, Hämatothorax) bei Dyspnoe.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Material

- Sterile Handschuhe, sterile Tupfer.
- Thoraxdrainagen: bei Neugeborenen < 2000 g Ch 10, > 2000 g Ch 12); je kleiner die Drainage, desto leichter verstopft sie; möglichst dicke Drainage.
- Sterile gebogene Klemme, spitzes Skalpell, 2 lange und 2 kurze Pflasterstreifen, Drainagenset mit Sogvorrichtung.
- Lokalanästhetika (Lidocain 1 %) und Analgetika (Morphin, Dolantin oder Fentanyl, s. u.).

Vorbereitung

- **Prämedikation:** Das Legen einer Thoraxdrainage ist sehr schmerzhaft, daher dem Kind vorher Morphin 0,1 mg/kg KG oder Fentanyl 0,01 mg/kg KG i. v. geben und für die Punktionsstelle Lidocain 1 % vorbereiten. Bei älteren Kindern Analgosedierung mit Midazolam (0,1 mg/kg KG) und Ketamin (0,5–2 mg/kg KG) bzw. Propofol (2–3 mg/kg KG).
- ***Cave:*** Hypotonie und Atemdepression, bei sehr unreifen Kindern evtl. nur 0,05 mg/kg KG Morphin oder Fentanyl 1–10 µg/kg KG.
- **Lagerung:**
  - Bei Pneumothorax liegt das Kind in der Regel.
  - Bei Pleuraerguss soll es, falls dies möglich ist, sitzen.

Durchführung

- **Punktionsstelle:**
  - *Beim Pneumothorax:*
    - 2. ICR in der Medioklavikularlinie (kosmetische Folgen bedenken!).
    - Oder 4./5. ICR in der vorderer Axillarlinie (nicht die Mamille verletzen).
  - *Bei Pleuraerguss (Flüssigkeit sinkt ab):* 4.–5. ICR in der hinteren Axillarlinie. Nach Möglichkeit Lage des Ergusses sonografisch überprüfen und Punktionsort festlegen.
- Hautareal desinfizieren und Lokalanästhetikum (Lidocain 1 %) subkutan bzw. subpleural spritzen.
- Schmale Hautinzision (ca. 1 cm, bei Neugeborenen 0,5 cm) setzen, versetzt dazu am Oberrand der Rippe die Muskulatur durchtrennen.
- Mit gebogener Klemme stumpf bis auf die Pleura präparieren.
- Die Drainage durch den vorpräparierten Tunnel schieben und dann die Pleura durchstoßen (unter Abstützung mit der Hand).
- Zur Verfügung stehen auch Pleuradrains mit Trokar. Bei diesen kann die Präparation der Thoraxwand (mit Ausnahme der Hautinzision) entfallen. Allerdings muss ein zu tiefes Einstechen vermieden werden (Gefahr der Lungenverletzung!).
- *Drainage vorschieben:*
  - Sie muss beim Pneumothorax unter der vorderen Thoraxwand liegen. Dies ist oft einfacher zu erreichen, wenn das Kind während des Vorschiebens auf die von dem Pneumothorax abgewendete Seite gedreht und gehalten wird; dadurch kann das freie Ende der Drainage mehr parallel zur Thoraxvorderwand des Kindes geführt werden.
  - Bei Erguss Punktion in hinterer Axillarlinie, Drainage nach dorsal vorschieben.
- Nach richtiger Positionierung an Sog (ca. 5 cm H_2O) anschließen. Eingeschnittene Kompresse zum Schutz der Wunde auflegen.
- Mit Pflaster fixieren, ein Pflaster in Längsrichtung auf die Drainage und Haut, einige Pflaster quer dazu (s. Abb. 3.26).
  - ***Beachte:*** Eine Tabaksbeutelnaht ist unnötig und führt zu kosmetisch unschönen Narben.
- Röntgenkontrolle a. p. und evtl. seitlich in Rückenlage (Pneumothoraxseite anliegend).
- Bei mehreren Drains eindeutige Markierung!

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

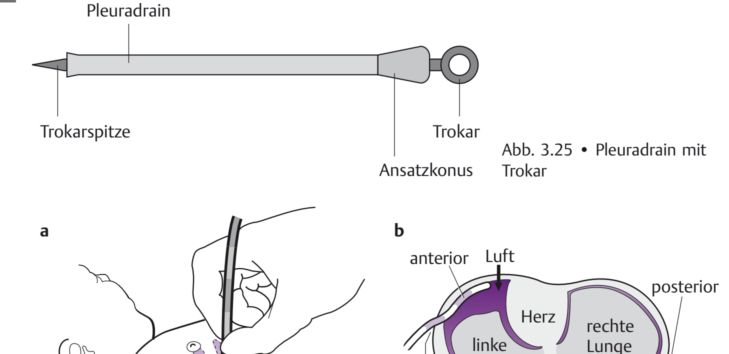


Abb. 3.25 • Pleuradrain mit Trokar

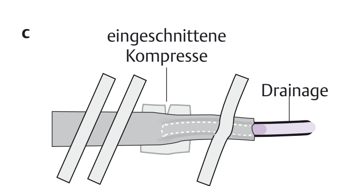


Abb. 3.26 • Abb. **a–c** a) Legen einer Pleuradrainage bei Pleuraerguss; b) korrekte Lage der Pleuradrainage bei Pneumothorax (links) und Pleuraerguss (rechts); c) Fixierung der Drainage mit Pflaster

Probleme und Komplikationen

- **Drain fördert nicht:**
  - *Überprüfen Sie den korrekten Sog.*
    - Überprüfen Sie die Lage (mittels Röntgen in 2 Ebenen): Liegt der Drain hinter der Lunge? Ist subkutan (zu flach) punktiert worden? Ist der Drain zu tief eingeführt oder stößt er medial an?
    - Eine Korrektur der Lage (mit Ausnahme des Zurückziehens) ist nur so lange möglich, wie das gesamte System steril gehalten wird. Danach muss wegen der Infektionsgefahr bei Fehlplatzierung ein neues System gelegt werden.
    - Überprüfen Sie die Durchgängigkeit: Ist der Drain abgeknickt oder verstopft (keine Förderung von Luft bzw. Flüssigkeit)?
  - *Maßnahmen:*
    - Knick beseitigen, bei Verstopfung des Drains, „Melkversuch“ mit speziellem Gerät (Unterdruck).
    - Wenn nicht erfolgreich → Drainagewechsel (cave Infektion!).
    - Bei Persistenz von Restluft vor allem kaudal oberhalb des Zwerchfells zweiter Drain im 2. ICR medioklavikular (sehr selten) erforderlich!
- **Drain fördert übermäßig Luft, nicht atemsynchron:** Liegt ein Leck im System vor? Liegt der Drain nicht tief genug? Liegt er intrapulmonal?
  - *Überprüfung:* Schlauchsystem inspizieren (Leck?), Lage (Markierung, Tiefe), Röntgenkontrolle.
  - *Maßnahmen:* Leck beseitigen bzw. Lagekorrektur.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

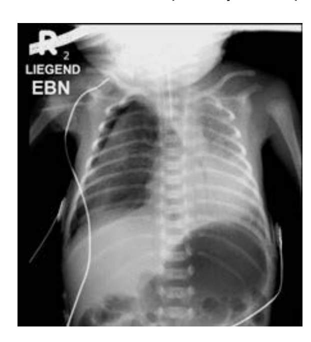


Abb. 3.27 • Röntgenthoraxkontrolle nach Entfernen einer Thoraxdrainage bei Zustand nach Pneumothorax; ein streifenförmiger Randpneumothorax ist noch zu erkennen, kontrollbedürftig!

Entfernen der Thoraxdrainage, Nachbehandlung

- Bei ausgeprägtem interstitiellem Emphysem offene Drainage belassen (solange dieses besteht), auch wenn kein Pneumothorax mehr besteht (hohes Rezidivrisiko!).
- 48 h nach voller Entfaltung der Lunge und klinisch dichtem Leck Drain abklemmen.
- Am 1. Tag nach Abklemmen Röntgenkontrolle, dann Drain ziehen.
- Ein streifenförmiger Randpneumothorax nach Entfernen des Drains ist meist harmlos, aber kontrollbedürftig.
- *Cave:* Nach jedem Pneumothorax besteht Rezidivgefahr!

3.12 Punktion des Peritoneums (Aszitespunktion)

Indikationen

- **Diagnostisch:** Aszitesuntersuchung, Abklärung Perforation.
- **Therapeutisch:** Entlastungspunktion bei Aszites, freier Luft im Bauch etc.

Material

- Sterile Handschuhe, sterile Tupfer, Punktionskanülen (möglichst dicke Plastikkanülen), Lidocain 1 % zur Lokalanästhesie.

Durchführung

- **Punktionsstellen:** s. Abb. 3.28.

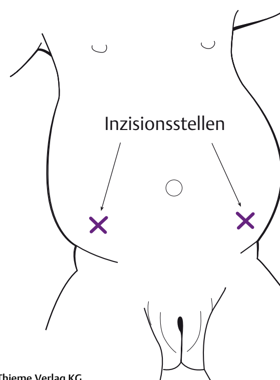


Abb. 3.28 • Punktionsstellen für Aszitespunktion

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Lagerung:** Rückenlage. Bei Punktion von Aszites ggf. Seitenlagerung in Richtung Punktionsstelle.
- Nach Möglichkeit ultraschallgezielt punktieren, um z. B. Adhäsion von Darmschlingen und Ausmaß/Lokalisation der Flüssigkeit zu erkennen.
- **Hautdesinfektion** s. Legen eines Venenkatheters (S. 82), und Lokalanästhesie (mit Lidocain 1 %), s. Pleuradrainage (S. 101).
- Punktionsnadel (16 Gauge) unter sterilen Bedingungen möglichst am linken Unterbauch am Punkt zwischen mittlerem und lateralem Drittel der Linie Nabel – Spina iliaca anterior superior in Richtung Douglas-Raum vorsichtig unter Aspiration eingehen (dabei Nadel nach Durchstechen der Haut um ca. 0,5 cm versetzen, um späteres Lecken der Punktionsstelle zu vermeiden).
- Bei Erscheinen von Flüssigkeit in der Spritze Mandrin zurückziehen und Flüssigkeit abziehen.
- Nach Entnahme Nadel rasch entfernen und mit sterilem Tupfer abdecken.

Komplikationen

- Bei sorgfältiger Durchführung (insbesondere unter Ultraschallkontrolle) sind Komplikationen selten.
- **Hypotension** bei zu vielem oder zu schnellem Abziehen von Flüssigkeit (Richtwert: nicht mehr als 5 % des Körpergewichtes innerhalb von 30 min. Ausnahme bei dringlicher Entlastung, z. B. Ventilationseinschränkung durch massiven Aszites). *Maßnahme:* Blutdruckstabilisierung (Volumen).
- **Eiweißverlust (Hypoproteinämie)** bei Punktion großer Mengen. *Maßnahme:* Humanalbumin i. v.
- **Infektion** (Peritonitis).
- **Darmperforation** bei zu tiefem oder fehlplatziertem Eingehen. *Maßnahme:* Nötigenfalls chirurgische Intervention.

3.13 Intubation von Kindern

Intubation von Früh- und Neugeborenen

Siehe Intubation (S. 241).

Intubation von Kindern ab Säuglingsalter

- **Analgosedierung:** Bei Reanimation und Herz-Kreislauf-Stillstand nicht erforderlich.
- **Tubusgröße:**
  - Durchmesser des Kleinfingers des Kindes = Außendurchmesser des Tubus.
  - *Oder* Innendurchmesser: Ab Alter > 1 Jahr nach der Formel *Alter geteilt durch 4 plus 4* (z. B. bei einem 3-jährigen Kind: 4,75 → 4,5-er Tubus). (Größen von Maske, Tubus und Absauger bei Kindern ≤ 4 000 g KG s. Tab. 13.4).
    - *Hinweis:* Bis zur Tubusgröße von Innendurchmesser 6,5–7,0 ist meist kein Cuff erforderlich, da der Ringknorpel die engste Stelle der kindlichen Atemwege darstellt.
  - Bei Kindern < 8 Jahren meist nicht geblockte Tuben, danach geblockte Tuben.
    - *Cave:* Cuff-Druck < 20 cm H_2O, ansonsten Drucknekrosen möglich.
- **Vorgehen:**
  1. Kind mit Maske und Sauerstoff beatmen, bis eine ausreichende Sauerstoffsättigung und möglichst normale Herzfrequenz erreicht sind. Bei Herzstillstand sollte die Herzdruckmassage für die Intubation höchstens für 30 Sekunden unterbrochen werden.
  2. Rachen und nach vorheriger Nahrungsaufnahme bei Säuglingen Magen gut absaugen!
  3. Kind lagern: Kopf in Schnüffelposition und in Mittellage.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

4. Tubus leicht anfeuchten, bei nasaler Intubation Tubus in ein Nasenloch senkrecht (!) und vorsichtig einführen und einige Zentimeter vorschieben.
5. Laryngoskop in die linke Hand nehmen!
6. Weiteres Vorgehen je nach Alter des Kindes:
   – *Säuglingsalter:* Laryngoskop mit **geradem** Intubationsspatel verwenden. Man erleichtert sich die Einstellung des Larynx, wenn der Larynxspatel zunächst tief eingeführt, dann in Griffrichtung (!) angehoben, nicht gehebelt (!) und dann langsam zurückgezogen wird. Die Epiglottis kann beim Säugling mit dem geraden Spatel „aufgeladen" werden.
   – *Kindesalter:* Laryngoskop mit **gebogenem** Intubationsspatel verwenden. Die Spitze liegt in der aryepiglottischen Falte. Beim Anheben des Spatels in Griffrichtung gelingt Einsicht in den Aditus laryngis.
7. A. Bei **nasaler** Intubation wird der Tubus mit der Magill-Zange gefasst und in den Larynx eingeführt. Ein Widerstand der Tubusspitze im Larynxeingang kann meist mit einer leichten Kopfneigung des Kindes oder Drehen des Tubus überwunden werden. Der Tubus wird so tief eingeführt, bis die schwarze Markierung der Tubusspitze gerade eben noch sichtbar ist.
   B. Bei **oraler** Intubation wird der Tubus mit einem Führungsdraht in den Larynx eingeschoben.

▶ ***Hinweis:*** Die *orale* Intubation ist wegen des Führungsdrahtes die einfachere Technik, wobei allerdings die Tubusfixierung deutlich schwieriger ist → erhöhte Dislokationsgefahr!

1. Tubus mit zwei Fingern (an der Nasenwurzel) festhalten und Laryngoskop vorsichtig entfernen.
2. Kontrolle der Tubuslage: Tab. 3.3.
3. Markierung des Tubus an der Nasenspitze bzw. am Mundwinkel notieren, gut fixieren (zuvor Haut und Tubus gut entfetten).
4. Beatmungsdruck und -frequenz s. o.

▶ ***Hinweis:*** Zu möglichen Komplikationen s. Intubation und Beatmung bei Früh- und Neugeborenen (S. 243).

Tab. 3.3 • **Kriterien für korrekte Lage des Tubus und Gründe für plötzlich auftretende Probleme beim intubierten Kind**

Kriterien für korrekte Tubuslage	Gründe für plötzliche Probleme bei intubiertem Kind („DOPES")
• Tubus hat unter Sicht Stimmritze passiert • symmetrische Thoraxbewegungen • Atemgeräusch über beiden Lungen gleichmäßig laut • Atemgeräusch über Magen kaum hörbar, keine Magenüberblähung • bei Thoraxkompression strömt Luft hörbar aus dem Tubus • Kondenswasser im Tubus bei Exspiration • Verbesserung der O_2-Sättigung • Kapnografie zeigt exspiratorischen end-pCO_2 an, dieser sollte kapillär bestimmtem pCO_2 entsprechen • **Hinweis:** Für die präklinische Intubation existieren kolorimetrische CO_2-Detektoren (Farbumschlag bei korrekter Intubation)	• **D:** „Displacement" des Tubus • **O:** Obstruktion des Tubus • **P:** Pneumothorax • **E:** „Equipment failure" (z. B. O_2-Zufuhr, Beatmungsgerät) • **S:** Stomach (durch Überblähung des Magens ungünstige Rückwirkung auf Zwerchfellmechanik)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

3.14 ZVD-Messung

Indikationen

- Intensivtherapie (v. a. nach kardiochirurgischen Eingriffen).
- Dekompensierte Herzfehler.
- Flüssigkeitsbilanzierung bei Intensivpatienten.

Durchführung

- Rückenlage, flache Lagerung.
- Schlauchsystem mit 0,9 % NaCl-Lösung füllen und mit Druckwandler verbinden.
- Kalibrierung des Empty-Element-Punktes über 3-Wege-Hahn (Spritze drucklos auf Herzhöhe ansetzen).
- 3-Wege-Hahn umlegen Richtung ZVK → Anzeige des zentralen Venendrucks (ZVD).
- Normalwert bei Spontanatmung: Mitteldruck 3 mmHg (1–6 mmHg).
- **Erhöht** bei kardialer Dekompensation, Flüssigkeitsüberladung (***Cave:*** über den ZVK laufende Infusionen führen zu einem erhöhten Messwert → zur Bestimmung des wahren Wertes Infusionen kurzfristig unterbrechen).
- **Erniedrigt** bei Flüssigkeitsdefizit.

Mögliche Fehlerquellen

- Falsche (nicht zentrale) Lage des Katheters.
- Zu enges Lumen des Katheters (misst zu niedrigen Druck).
- Druckwandler auf falscher Höhe.
- PEEP-Beatmung (erhöhte Werte).
- (Teil-)Thrombosierung des Katheters (Nullwert bzw. zu niedrige Werte).

3.15 Monitoring

Definition und Formen

- Unter **Monitoring** versteht man die kontinuierliche Überwachung physiologischer und insbesondere vitaler Parameter. Es stehen dafür verschiedene Monitortypen zur Verfügung (Minimalvariante: Atem-Überwachungsmonitor; Maximalvariante: Vielkanalmonitor für Intensivpatienten).
- Die **Art des Monitorings** ist abhängig von der zugrunde liegenden Erkrankung und deren Schweregrad. Bei jedem Monitoring müssen sinnvolle Alarmgrenzen eingestellt werden, auch um Fehlalarme möglichst zu vermeiden.
- Als **Routinemonitoring** nach Narkose, Kollaps, Asthmaanfällen etc. hat sich in den letzten Jahren v. a. die Pulsoxymetrie durchgesetzt. Eine Übersicht des Monitorings gibt Tab. 3.4.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 3.4 • Übersicht des Monitorings

Monitoring	Technik	Vorteil	Nachteil
• **Atem-Monitoring**	• Thorax-Atemgürtel, Impedanz-Pneumografie, Drucksensor u. a. (registrieren Atembewegungen)	• einfache Handhabung • meist verlässliche Detektion zentraler Apnoe	• nur Informationen über Atembewegungen, keine Erkennung obstruktiver Apnoen
• **Herz-Atem-Monitoring**	• zusätzlich zum Atem-Monitoring Erfassung von Herzfrequenz bzw. EKG	• zusätzliche Erkennung von Brady- oder Tachykardien	• zusätzliche Elektroden • erhöhte Rate an Fehlalarmen
• **Herz-Atem-SaO_2-Monitoring**	• zusätzlich zum Herz-Atem-Monitoring Registrierung der SaO_2 (s. u.)	• zusätzliche Erkennung von Hypoxämien	• zusätzlicher Sensor • zusätzliche mögliche Fehlerquellen
• **„Event-Monitoring“ als Alternative zu 1), 2) und 3)**	• Speicherung der Daten vor, während und nach einem Alarm	• nachträgliche EDV-gestützte Auswertung möglich	• keiner, ist immer von Vorteil
• **EKG**	• Ableitung meist über 3 Brustwand-Elektroden	• Erkennung von Herzrhythmusstörungen	• Elektroden am Thorax
• **Pulsoxymetrie**	• spektrofotometrische Bestimmung von oxygeniertem und reduziertem Hämoglobin durch Rotlichtquelle und gegenüberliegenden Sensor	• Erkennung von Hypoxämien, gleichzeitig Analyse der Herzfrequenz	• Störung durch Lichtquellen (→ Sensor gut abdecken) • Artefakte bei Bewegung oder unterbrochenem Blutfluss (RR-Messung) • keine Erfassung hyperoxischer Zustände
• **ZVD Zentraler Venendruck** (S. 106)	• elektronischer Druckwandler (s. dort)	• kontinuierliche ZVD-Bestimmung	• invasiv (ZVK nötig)
• **Arterielle Blutdruckmessung (kontinuierlich)**	• elektronischer Druckwandler (s. dort)	• kontinuierliche Blutdruckregistrierung	• invasiv (art. Kanüle nötig)
• **Transkutane Blutgasanalyse**	• meist kombinierter Sensor für pO_2 und pCO_2 • durch Aufheizen der Elektrode auf 42–44 °C Hyperämisierung der Haut → Diffusion der Blutgase zur Elektrode	• nicht invasive kontinuierliche Bestimmung der Blutgase (pO_2, pCO_2) • Erkennung von Hypoxie, Hyperoxie (bei O_2-Gabe), Hyperkapnie (Hypoventilation), Hypokapnie (Hyperventilation)	• Sensor muss alle 3 h neu platziert werden (*cave* Verbrennung insbesondere bei Frühgeborenen und Säuglingen) • 2-Punkt-Kalibrierung mit Kalibrationsgasen erforderlich

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 3.4 • Fortsetzung

Monitoring	Technik	Vorteil	Nachteil
• **$ETCO_2$ (end-exspiratorische CO_2 -Messung) = Kapnografie**	• sowohl beim spontan atmenden als auch beim beatmeten Kind möglich • mit einer konstanten Flussrate wird Gas aus dem Atmungssystem abgesaugt und dem Analysegerät zugeführt (Angabe des $ETCO_2$ in mmHg; normal 35–45)	• wichtige Zusatzinformation über (in-)suffiziente Ventilation • korreliert weitgehend mit tc-pCO_2 • kontinuierliche Messung • keine mehrmalige Kalibrierung nötig	• Schlauchsystem anfällig für Kondenswasser • Werte verfälscht bei Tachypnoe (zu niedrig), bestimmten Beatmungsformen und Ventilations-/Perfusions-Imbalanzen der Lunge • bei Früh- und Neugeborenen ungenau, da relativ viel Totraumventilation im Vergleich zu alveolärer Ventilation
• **Temperatur**	• Thermistoren (v. a. zentrale/rektale Temperaturmessung)	• Information über zentrale und ggf. periphere Temperatur	
• **EEG**	• Ableitung mit geklebten oder Nadelelektroden	• Information über Zustand des ZNS	• Artefakte häufig • zusätzliche Sensoren
• **aEEG/CFM (amplitudenintegriertes EEG/cerebrales Funktionsmonitoring)**	• halblogarhitmische EEG-Mustererkennung durch 3–4 Nadel- oder Klebeelektroden	• ermöglicht Prognoseabschätzung bei Asphyxie, IVH und dergleichen • Langzeitregistrierung möglich • Identifikation von Krampfpotenzialen	
• **NIRS (Nah-Infrarot-Spektroskopie): INVOS, FORESIGHT**	• Blutvolumen und Sauerstoffgehalt des Kortex werden über 2 „Elektroden" nicht-invasiv gemessen	• Monitoring der zerebralen Sauerstoffversorgung	• begrenzte Bedeutung für klinisches Management
• **Epidurale Druckmessung**	• elektronischer Drucksensor (v. a. nach Schädelhirntrauma und Asphyxie)	• Information über intrakranielle Druckverhältnisse	• erfordert Schädeltrepanation • ungenau, häufig durch intraventrikuläre Druckmessung (Seitenventrikel) ersetzt

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

3.16 Enterale Sonden

Indikationen

- Gewinnung von Magensekret/Duodenalsekret.
- Entleerung des Magens (z. B. für dringliche Narkosen).
- Offene Sonde bei Passagestörung (Ileus, Obstruktion).
- Akute enterogastrale Rehydrierung (z. B. Gastroenteritis mit Nahrungsverweigerung).
- Längerfristige Sondenernährung (z. B. bei Schluckstörungen).
- Kontrastmitteldarstellung des Darmtraktes.

Dauer

- Einmalige Sondierung.
- Kurzzeitige Sondierung.
- Langzeit-Sonden.

Hinweis: Von der Dauer der beabsichtigten Sondierung ist die Wahl der Sonde bzw. des Materials abhängig.

Materialien

- **PVC-Sonden:** Für kurze Verweildauer, maximal einige Tage! Danach Verhärtung durch Verlust des Weichmachers → Perforationsgefahr!
- **PUR-Sonden** (Polyurethan): Bleiben lange Zeit weich → für Langzeitsondierung gut geeignet. *Nachteil:* Sondenlegung durch Weichheit erschwert (oft Aufrollen im Mund-Rachenbereich) → für Sondenlegung Mandrindraht verwenden!
- **Silikon-Kautschuk-Sonden:** wie PUR-Sonden.
- **Sondentypen:**
  - Nasogastral: Häufigster Typ, einfache Legung.
  - Orogastral: Wegen Würgereiz nur in Ausnahmefällen.
  - Nasoduodenal: v. a. bei Magenentleerungsstörung; Kontrolle der richtigen Positionierung durch Ultraschall oder Bildwandler.
    - *Tipp:* Passage ins Duodenum kann durch Metoclopramid (0,1 mg/kg) und Rechts-Seitlagerung beschleunigt werden.
    - *Nachteil:* Mögliches Dumping-Syndrom bei Bolus-Sondierung (→ Wechsel auf kontinuierliche Sondierung).
- **Perkutane endoskopische Gastrostomie** (PEG-Sonde): Sonde wird endoskopisch gelegt, insbesondere für Langzeitsondierung bei neurologischer Behinderung und/oder Schluckstörung.

Mögliche Komplikationen bei PEG-Sonde

- Lokale Infektionen, Peritonitis. Magenwandnekrose durch Zug an der Halteplatte.

Wichtig ist die sorgfältige Pflege mit regelmäßiger Desinfektion und sterilem Verband.

Sondenlegung

- **Material:** Sonde, Gleitmittel, Pflaster, Handschuhe, Spritze, pH-Papier.
- **Durchführung:**
  - Anästhesie des Nasen-Rachenraums mit Xylocain-Gel oder -Spray.
  - Abmessen der richtigen Sondenlänge für nasogastrale Sonde: (Nase–Ohr) + (Nase–Epigastrium); Markierung der Sonde mit Pflaster oder Filzstift.
  - PUR-Sonden mit Mandrindraht versteifen (auch Mandrindraht mit Gleitmittel bestreichen/besprühen!).
  - Sonde mit Gleitmittel bestreichen bzw. besprühen.
  - Einführen der Sonde durch engeres Nasenloch am Boden der Nase entlang. *1. Widerstand:* Umbiegung an Rachenhinterwand. *2. Widerstand:* Engstelle auf Höhe des Kehlkopfeingangs.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Bei kooperierenden Patienten zum Schlucken auffordern, evtl. mit einem Schluck Wasser. Ruhig atmen!
- Weiteres Vorschieben der Sonde. *3. Widerstand:* Mageneingang.
- Aspiration mit Spritze, Kontrolle des pH-Wertes mit pH-Papier (alternativ Insufflation von 10 ml Luft und Auskultation im Epigastrium bzw. bei entsprechender Erfahrung Lagekontrolle mit Ultraschall).

Tipps

- ▶ Husten und Luftnot deuten auf Fehllage hin!
- ▶ Sonde nie gewaltsam legen! Evtl. anderes Nasenloch versuchen, Position des Kopfes ändern, ruhig atmen und schlucken lassen.
- ▶ Kontrolle der Sondenlage (pH-Papier) vor jeder weiteren Sondierung!
- ▶ Nach Applikation von pürierter Nahrung und dickflüssigen Medika Sonde immer mit Wasser spülen, um Verstopfung zu verhindern!

3.17 Fototherapie

Siehe Fototherapie bei Icterus neonatorum (S. 272).

3.18 Verordnung und Verabreichung besonderer Ernährungsformen

Sondendiäten (Elementarkost)

- ▶ **Indikationen:**
  - Trinkschwierigkeiten, Kau- oder Schluckstörungen (z. B. Kinder mit Behinderung, chronisch kranke Kinder, Kinder mit schweren Gedeihstörungen, Fehlbildungen/Entzündungen des Mund- und Rachenraums oder Ösophagus, neurologischen Erkrankungen). Anorexia nervosa.
  - Normalkost (d. h. aus üblichen Nahrungsmitteln zusammengesetzte Kost oder Diät) wird nicht vertragen, die Verabreichung der Nahrung über den Verdauungstrakt aber ist möglich.
  - Bei speziellen Erkrankungen s. Tab. 3.5.
  - Als Zusatznahrung, zusätzliche Kalorienquelle.
  - Sie ist der parenteralen Ernährung vorzuziehen, da sie die Komplikationen zentralvenöser Katheter vermeidet und die kalorische Dichte solcher Nährlösungen höher ist als die einer parenteralen Lösung (Vermeiden von zu viel Volumenzufuhr).
- ▶ **Formen:** s. Tab. 3.5.
- ▶ **Verabreichungsform:**
  - Über Sonden (Magensonde, PEG-Duodenalsonde), also oral oder perkutan. Sonden sollen aus Polyurethan oder Silikonkautschuk bestehen (nicht PVC, cave: Weichmacher!), in der Regel im Bolus (je nach Alter 4–24 Portionen/d).
  - Über Sonden (Magensonde, PEG-Duodenalsonde) mittels Dauertropf oder Pumpen, oft bei Passagestörungen. Vorteile der kontinuierlichen Applikation sind eine oft bessere Verträglichkeit, eine größere erreichbare Gesamtmenge sowie die Möglichkeit, auch die Nacht zur Applikation auszunutzen. Die zuführenden Systeme müssen aus hygienischen Gründen 1-mal täglich gewechselt werden. ***Cave:*** bei Magensonden Gefahr der Dislokation oder Fehlplatzierung und folgender Aspiration.
  - Orale Applikation auch möglich.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Eigenschaften der Sondennahrung:** Sie werden je nach Nährstoffbeschaffenheit in zwei Kategorien eingeteilt:
  - Die hochmolekularen *nährstoffdefinierten* Sondennahrungen enthalten alle Nährstoffe nicht aufgespalten. *Voraussetzung:* intakte Verdauungs- und Resorptionsleistung. Sie enthalten Eiweiß, Fett und hochmolekulare Kohlenhydrate in Form und Zusammensetzung, wie sie auch in der natürlichen Ernährung vorkommen. Die Standarddiät erfordert eine vollständige Verdauungsfunktion.
    - Die Eiweißkomponente kann aus Milch, Soja oder Hühnereiweiß bestehen.
    - Das Fett ist pflanzlicher Herkunft wie z. B. Rapsöl, Sonnenblumenöl oder Sojaöl.
    - Kohlenhydrate liegen in Form von Zucker, Maltodextrin oder Stärke vor.
  - Niedermolekulare chemisch definierte Sondennahrungen enthalten Nährstoffe, die bereits aufgespalten sind. Sie werden z. B. eingesetzt, wenn die Resorptionsleistung des Dünndarms eingeschränkt ist oder bei Unverträglichkeit bestimmter Eiweiße z. B. Kuhmilchproteinintoleranz.
- **Zusammensetzung der Sondennahrung:** Sie schwankt je nach Indikation.
  - *Energie:*
    - isokalorisch = 1,0 kcal/ml
    - hochkalorisch ≥ 1,2–1,5 kcal/ml
  - *Protein:*
    - Standard ~ 15 %
    - proteinreich ≥ 20 %
  - *Fett:*
    - 30 % bei Standardnahrungen
    - 35 % bei hochkalorischen Nahrungen
    - 50 % bei fettreichen Nahrungen
      erhöhter Anteil an MCT-Fetten (bis zu 50 %) bei Fettresorptionsstörungen
  - *Nahrungsfasern:*
    - ohne Nahrungsfasern, falls vollresorbierbare Ernährung erwünscht
    - ausschließlich unlösliche Fasern (Sojakleie)
    - Mischung löslicher und unlöslicher Nahrungsfasern (Cellulose, Pektin, Inulin)
    - ausschließlich lösliche Nahrungsfasern (teilhydrolisierte Guarfasern)
  - *Spezialnahrungen* sind chemisch definiert für spezielle Indikationen. Beispiele siehe Tab. 3.5.

Tab. 3.5 • **Sondennahrungen nach Indikationen (Beispiele); siehe auch www.prodiaet.de**

Indikation	Eigenschaften	Beispiele
Beiß-Kau-Schluckstörungen	in der Regel isokalorisch, 1 kcal/ml, mit und ohne Ballaststoffe etc	Clinutren, Frebini, Fresubin, Hipp-Sondennahrung u.v. a.
Entzündliche Darmerkrankungen	isokalorisch 1 kcal/ml bis 1,5 kcal/ml, ballaststofffrei	Nutricomp energy, Peptamen, Clinutren u.v. a.
Anorexia nervosa; onkologische Erkrankungen	kalorienreich mit Ballaststoffen, eiweißreich, cholesterinarm, mit Vitaminen und Mineralstoffen	Isosource, Frebini, Infatrini, Clinutren u.v. a.
Kuhmilchprotein-Intoleranz; Kurzdarmsyndrom	auf Kuhmilchbasis hoch hydrolysiert	Neocate, alfare, peptison u. a.
Laktose-Intoleranz	laktosefrei/-arm	Pregomin, (alfare), basic-ch, Clinutren, Osmeral, Fresubin, soja fibre u.v. a.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 3.5 • **Fortsetzung**

Indikation	Eigenschaften	Beispiele
Zöliakie	glutenfrei	Alle Säuglingsanfangsnahrungen mit Zusatz „pre", „1" und „2", Clinutren, Osmeral u. v. a.
Basisdiäten bei speziellen Stoffwechselerkrankungen	fettfrei kohlenhydratfrei proteinfrei calciumarm	Basic – f Basic – ch Basic – p Basic – CaD
Akute Pankreatitis	fettarm, eiweißreduziert; beim Nahrungsaufbau nach akuter Phase	Peptamen u. a.
Chylothorax	nur MCT-Fette	Peptamen junior, nutricomp u. a.
Galaktosämie	galaktosefrei, milchfrei, auf Soja-Basis	Alpro-soya, Humana SL
Zusatznahrungen	kalorienreiche Zusatznahrung zu Normalkost	Bioni, Biosorb energy, Fortimel u.v. a.

▶ **Hinweise zu Auswahl und Zusammensetzung:**

- Auswahl der Diät nach Krankheit und Alter des Kindes. Im ersten halben bis dreiviertel Jahr kann die Normalnahrung in flüssiger Form auch per Sonde zugeführt werden.
- Energieverteilung zwischen Eiweiß, Fett und Kohlenhydraten beachten, s. Normverteilung (S. 34). 1 g Eiweiß benötigt 25 Kalorien aus Nichteiweißquellen.
- Der Anteil der essenziellen Fettsäuren muss mindestens 2 % der Kalorien betragen.
- Bedarfsdeckende Zusammensetzung auch hinsichtlich Eisen (Tab. 3.11), Vitaminen (S. 37) und Spurenelementen (Tab. 3.11) beachten.

▶ **Hinweise zur Applikation:**

- *Vor jeder Applikation Lagekontrolle* der Sonde durch Aspiration von Magensaft oder Restinhalt, am Ende Sonde mit Wasser durchspülen.
- *Kostaufbau:*
  – Gesamtkalorienbedarf nach Erkrankung, Zustand und Körpergewicht festlegen, vgl. Kalorien- und Nährstoffbedarf von Säuglingen (S. 29), von Klein- und Schulkindern (S. 34), von Jugendlichen (S. 35), Flüssigkeitsbedarf von Säuglingen (S. 29); von Kindern höheren Alters (Tab. 3.7). Zu verabreichendes Endvolumen nach festgelegtem Kalorienbedarf und Kaloriendichte der Nahrung (Herstellerangaben, z. B. 1,0 kcal/ml) festlegen. Flüssigkeitsverluste durch Sonden, Drainagen, Fieber u. a. getrennt davon durch Tee, Infusionslösungen ersetzen.
  – Am ersten Tag ⅔ des berechneten Endvolumens verabreichen, dabei die Normalkonzentration 1:1 verdünnen (z. B. 0,5 kcal/ml).
  – Volumen der verdünnten Nahrung über 3–4 Tage steigern.
  – Danach Konzentration über 3–4 Tage erhöhen. Bei Diarrhö oder Erbrechen auf Volumen/Konzentration des Vortages zurückgehen.
- *Kontrollen:*
  – Auf Mangelerscheinungen achten (S. 305). Flüssigkeitsverluste (s. o.) sowie bei alleiniger Ernährung mit Sondennahrung evtl. auch Defizite an Vitaminen und Spurenelementen als Zugabe zur Sondennahrung ersetzen.
  – Regelmäßige Kontrollen der anthropometrischen Maße (S. 17).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Beachte: Sondennahrung nie länger als unbedingt nötig, da durch Gewöhnungseffekte u. U. gravierende Entwöhnungsschwierigkeiten mit Mutter-Kind-Interaktionsproblemen und konsekutiven psychogenen Ernährungsstörungen.

- **Komplikationen:**
  - *Bauchschmerzen, Erbrechen:* Oft zu große Menge, Konzentration, zu schnelle Steigerung, ungeeignete Nahrung, Fehllage der Sonde.
  - *Dumping-Syndrom mit Blässe, Schweißausbruch:* Oft bei Bolusgabe durch falsch (duodenal) liegende Sonde.
  - *Diarrhö:* Oft Menge, Konzentration, Osmolarität zu hoch, Kontamination.
  - *Aspiration:* Bei Erbrechen oder Reflux.

Parenterale Ernährung

- **Indikation:**
  - Immer dann, wenn eine orale oder Sondenernährung nicht oder nicht ausreichend möglich ist.
  - Nicht erforderlich bzw. u. U. problematisch: Kurz nach Operationen, Traumen, Stresssituation jeglicher Art mit Verwertungsstörung für Glukose (Postaggressionsstoffwechsel).
- **Zugänge:**
  - *Peripher-venös:* Für begrenzte Zeit (bis zu 2 Wochen) vorzuziehen, für Glukoselösung > 12,5 % allerdings nicht geeignet.
  - *Zentral-venös:* Hierbei ist die Sepsisrate erhöht; daher bei voller parenteraler Ernährung > 2 Wochen frühzeitig Hickman-Broviac-Katheter (S. 87) setzen.
- **Durchführung:**
  - Gleichmäßige Infusionsgeschwindigkeit mittels Infusionspumpe über 20–24 Stunden.
  - Sterilität der Lösungen und der Zugänge.
  - Hauptinfusion und Lipidinfusion erst kurz vor Venenzugang über 3-Wege-Hahn mischen.
  - Keine Medikamentenzufuhr mittels Ernährungsinfusionen.
- **„Heim"-parenterale Ernährung bei monatelanger Ernährung:**
  - Auswahl geeigneter Patienten mit stabilem Verlauf, guter Schulung und zuverlässiger Compliance.
  - Regelmäßige Kontrolle an erfahrenem Zentrum.
  - Evtl. schrittweise Übergang auf kürzere, besonders nächtliche Infusionszeiten zur Ermöglichung von Schulbesuch und altersentsprechenden Aktivitäten.
  - Günstig ist, die „Heim"-parenterale Ernährung darauf spezialisierten Pflegeteams zu überlassen.
- **Zusammensetzung/Berechnung einer parenteralen Ernährung:**
  - *Hauptinfusion:* Sie liefert Flüssigkeit, Kalorien, Glukose, Aminosäuren, Elektrolyte, Spurenelemente und Vitamine. Für Glukose (in verschiedenen Konzentrationen) und für Aminosäuren gibt es pädiatrische Fertiglösungen, für Elektrolyte plus Spurenelemente, für fettlösliche und wasserlösliche Vitamine entsprechende Zusatzampullen (s. dort).
  - *Normaler Kalorienbedarf:* s. Tab. 3.6.
  - *Flüssigkeitszufuhr:*
    - Menge der zuzuführenden Flüssigkeit unter „Normalbedingungen" gewichtsabhängig s. Tab. 3.7.
    - Menge der zuzuführenden Flüssigkeit unter besonderen Bedingungen: s. Tab. 3.8.
  - *Kohlenhydratzufuhr* (Glukose, 1 g ≙ 4 kcal):
    - Normaler Bedarf: 10–20 g/kg KG/d.
    - Beginn mit 10 %iger Glukoselösung; Menge zunächst nach Flüssigkeitsbedarf berechnen: Gesamtflüssigkeitsbedarf – enterale Zufuhr – Lipide – evtl. Aminosäuren – Medikamentenlösungen + evtl. Drainageverluste = Volumen der Glukoselösung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 3.6 • Kalorienbedarf

Körpergewicht	kcal/kg KG/d
1. Trimenon	110–120
2. Trimenon	100–110
3. Trimenon	90–100
4. Trimenon	80–90
bis 10 kg	70–95
bis 20 kg	55–75
bis 40 kg	55–75
Erwachsene	35–40

Tab. 3.7 • Wasserbedarf

Körpergewicht	ml/kg KG/d
1. Trimenon	150–170
2. Trimenon	140–160
3. Trimenon	110–140
4. Trimenon	100
bis 10 kg	100
bis 20 kg	80
bis 40 kg	60
Erwachsene	30

Tab. 3.8 • Wasserbedarf unter besonderen Bedingungen

Situation	Änderung des Flüssigkeitsbedarfs
bei zusätzlicher enteraler Flüssigkeitszufuhr →	Menge vom Normalbedarf abziehen
bei parenteraler Zufuhr von Medikamenten (z. B. Kurzinfusionen) →	Menge vom Normalbedarf abziehen
bei Zufuhr von Lipiden →	Lipidvolumen vom Normalbedarf abziehen
bei Zufuhr von Aminosäuren →	Aminosäurevolumen vom Normalbedarf abziehen
bei Fieber →	Normalbedarf + 5 ml/kg KG/d
bei Herzinsuffizienz, Oligurie, Ödemen →	nach Ausfuhrbilanz
bei Anurie →	nur Ersatz der Perspiratio insensibilis (beim Säugling ca. 40 ml/kg KG, beim Kleinkind ca. 20 ml/kg KG bzw. 400 ml/m^2 KO/d für alle Altersstufen)
bei starker Gewichtszunahme →	Flüssigkeitsreduktion, Ausfuhr beachten!
bei starkem Gewichtsverlust, hoher Urinosmolarität, niedrigem ZVD	Flüssigkeitszufuhr steigern
bei Sonden, Drainagen, Erbrechen, Diarrhö, Polyurie →	Flüssigkeitsverlust messen bzw. schätzen und zu Normalbedarf addieren
bei vorbestehender Dehydratation	Flüssigkeitsdefizit durch Gewichtsmessungen bestimmen oder durch klinische Zeichen abschätzen (S. 830) und zum Normalbedarf addieren

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Steigerung der Glukosezufuhr über Volumen oder Konzentration, je nachdem, ob mehr Kalorien oder Flüssigkeit benötigt werden. Peripher-venös maximal 12,5 %ige Glukoselösung, bei zentralem Katheter max. 25 %ige Glukoselösung infundieren. Konzentration dabei langsam zur Vermeidung inadäquater Insulinausschüttung steigern.
- Überwachung der Glukosezufuhr über Blutzucker- und Harnkontrollen! → Bei positiver Glukose im Urin Glukose reduzieren.
- Glukose langsam reduzieren, um Hypoglykämien zu vermeiden.

• *Aminosäuren-(Eiweiß-)zufuhr* (1 g ≙ 4 kcal):
  - Bedarf bei Neugeborenen bis 2 g/kg KG/d und Säuglingen bis 1,5 g/kg KG/d, bei Kleinkindern 1,2 g/kg KG/d, bei Schulkindern 1 g/kg KG/d.
  - Beispiele für Aminosäurelösungen: Aminovenös 10 %, Aminopäd 10 % (1 ml = 0,1 g = 0,4 kcal).
  - Reduktion bei hyperchlorämischer metabolischer Azidose, Hyperammoniämie, Cholestase?
  - Das Verhältnis von Glukose- zu Aminosäurenzufuhr muss mindestens 5:1 sein, ansonsten kommt es zur Verwertungsstörung von Protein.
  - Reduktion der Aminosäurenzufuhr bei renaler Insuffizienz: max. 0,5–1 g/kg KG/d.

• *Fettzufuhr* (1 g ≙ 9 kcal):
  - Bedarf 1–2 g/kg KG/d (bis 3 g bei Kindern < 2 J.). Minimum 0,5 g/kg KG/d.
  - Keine reinen Sojaöl-Präparate verwenden, besser mit Olivenöl- oder MCT-Anteil, z. B. Clinoleic, Lipovenös MCT.
  - Beginn mit 0,5 –1 g/kg KG/d, danach täglich um 0,5–1 g/kg KG/d steigern bis maximal 2–3 g/kg KG/d > 1 Jahr und 3–4 g/kg KG/d < 1 J.
  - Möglichst kontinuierliche Infusion über 24 h zur Vermeidung von Hyperlipidämien (s. Nebenwirkungen).
  - Die parenterale Fettzufuhr ist relativ kontraindiziert bei Leber- und Nierenversagen, Thrombozytopenie oder Koagulationsstörungen, Hyperbilirubinämie, Hyperlipidämie, schweren Infektionen, akuten schweren Lungenerkrankungen.
  - Nebenwirkungen (S. 117).
  - Maßnahmen: Fettinfusion abbrechen, bis Nebenwirkung beseitigt und Triglyzeridspiegel normal. Evtl. Neubeginn und vorsichtige Steigerung, abhängig von Art und Schwere der vorhergehenden Nebenwirkung.
  - Kontrollen: Triglyzeridspiegel ≤ 250 mg/dl bei Säuglingen, < 400 mg/dl > 1 Jahr (Messung unter kontinuierlicher Infusion). Leberwerte (erhöhte Werte häufig bei totaler parenteraler Ernährung).

• *Elektrolyt-und Spurenelementzufuhr*
  - Der Basisbedarf an Elektrolyten kann mit Konzentraten als Infusionszusatz gedeckt werden, in denen auch der Bedarf an Spurenelementen (S. 117) enthalten ist: z. B. Peditrace (1 ml pro kg KG; max 15 ml) oder Inzolen-Infantibus (Na^+, K^+, Cl^-, Mg^{++}, Ca^{++}, Fe^{++}, Zn^{++}, Cu^{++}, Mn^{++}, Cr^{++}) plus Inzolen-HT-Infantibus (ohne Cl^- und Ca^{++}, mit PO_4 und Co). Dosis: 0,5–1 ml/kg KG/d. Die Elektrolyte können auch einzeln bedarfsgerecht den Infusionslösungen zugesetzt werden:
  - Natriumchlorid 5,85 % (1 ml ≙ Na 1 mmol/ml + Cl 1 mmol/ml): Bedarf ca. 2–4 mmol/kg KG/d.
  - Kaliumchlorid 7,45 % (1 ml ≙ K 1 mmol/ml + Cl 1 mmol/ml): Bedarf 2–3 mmol/kg KG/d.
  - Kalzium 10 % (1 ml ≙ 9 mg Ca [0,22 mmol]): Bedarf Kinder 1–2,5 ml/kg KG/d, Neugeborene 5 ml/kg KG/d.
  - Magnesium: z. B. Magnesium Verla 10 % 1–2 ml/kg KG/d oder Inzolen Infant 1 ml/kg KG/d.
  - Phosphat: 1,2–4 ml/kg KG/d (1–2 mmol/kg KG/d bei Früh-/Neugeborenen, 0,5–1 mmol/kg KG/d bei Klein- und Schulkindern). (Glyzerophosphat-Natrium enthält 2 mval Na/ml).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- ▶ **Cave Substitution bei Hyponatriämie und Hypokaliämie:** Praktisches Vorgehen s. Tab. 3.9.
- *Vitaminzufuhr:*
  - Der Basisbedarf kann mittels Zusatzpräparaten zu Infusionslösungen gedeckt werden.
  - Anhaltswerte für den Vitaminbedarf bei parenteraler Ernährung s. Tab. 3.10.
  - Wasserlösliche Vitamine (z. B. Soluvit-N): 1 ml/kg KG/d (max. 10 ml) als Zusatz zur Glukose-Lösung.
  - Fettlösliche Vitamine A, D, K, E (z. B. Vitalipid-Infant): 1 ml/kg KG/d (max. 10 ml). 10 ml enthalten Vit. A 2300 IE, Vit. D 400 IE, Vit. E 4,0 IE, Vit. K 0,2 mg. In die Lipidinfusion geben!
  - Beachte Lichtschutz!
- *Zufuhr von Spurenelementen:*
  - Geschätzter Bedarf an Spurenelementen bei totaler parenteraler Ernährung: s. Tab. 3.11.
  - Verabreichung bei längerer parenteraler Ernährung (> 4 Wochen): s. Tab. 3.12.

Tab. 3.9 • **Praktisches Vorgehen bei milder (asymptomatischer) Hyponatriämie und Hypokaliämie**

Elektrolytmangel	Praktisches Vorgehen
Hyponatriämie	• Berechnung des Defizits: Sollwert – Istwert × kg KG × Faktor (Faktor bei Frühgeborenen = 0,5; Säuglingen = 0,4; Kleinkindern = 0,3; Schulkindern 0,2) • Nach der Formel berechnete Menge NaCl-Lösung 5,85 % verdünnt mit z. B. Glukose 5 % über 4–5 h infundieren → Elektrolytkontrolle, dann erneute Substitution, wenn nötig ▶ **Beachte:** Nicht schneller ausgleichen wegen Gefahr der pontinen Myelinolyse!
Hypokaliämie	• Vorsichtig ausgleichen! Gefahr der Herzrhythmusstörungen! • 1 mmol/kg KG KCl-Lösung 7,46 % 1:1 verdünnt z. B. mit Glukose 5 % oder NaCl 0,9 % über 6 h infundieren, danach Elektrolytkontrolle • Richtwert: 0,2 bis max. 0,5 mmol/kg KG/h substituieren

Tab. 3.10 • **Anhaltswerte für den Vitaminbedarf bei parenteraler Ernährung (Dosierung pro Kind und Tag)**

Lj.	B1 = Thiamin (mg)	B2 = Riboflavin (mg)	B3 = Niacin (mg)	B6 (mg)	B12 (µg)	Folat (µg)	C (mg)	A (µg)	D (IE)	E (IE)	K (µg/kg KG)
1.	0,2	0,5	5,0	0,4	0,2	50	35	400	400	4	15
2.	0,3	0,8	9,0	0,6	0,9	100	40	400	400	7	15
3.–5.	0,6	0,9	11,0	0,9	1,2	100	45	500	400	9	30
6.–10.	0,9	1,3	14,5	1,2	1,5	100	45	500	400	10	30
11.–14.	1,0	1,6	17,0	1,6	2,0	100	45	700	400	12	10

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 3.11 • **Geschätzter Tagesbedarf an Spurenelementen bei totaler parenteraler Ernährung**

Spurenelement	Bedarf
Eisen	1–2 µmol/kg KG/d
Zink	50, 0 µg/kg KG/d (max. 5 000 µg/d)
Kupfer	20,0 µg/kg KG/d (max. 300 µg/d)
Mangan	1,0 µg/kg KG/d (max. 50 µg/d)
Selen	2,0 µg/kg KG/d (max. 30 µg/d)
Chrom	0,2 µg/kg KG/d (max. 5,0 µg/d)
Fluor	1–2 µmol/kg KG/d
Jod	0,01–0,04 µmol/kg KG/d

Tab. 3.12 • **Verabreichung von Spurenelementen bei längerer parenteraler Ernährung**

Präparat und Zusammensetzung	Dosierung
Unizink; enthält Zink-DL-Hydrogenaspartat, 1 ml ≥ 650 µg	0,6 ml/kg KG/d
Peditrace; enthält Zn, Cu, Mn, Se, F, J oder	1 ml/kg KG/d < 15 kg KG, 15 ml/d > 15 kg KG (Unizink-Zufuhr entsprechend reduzieren)
Inzolen-Infantibus; enthält Na, K, Cl, Mg, Ca, Fe, Zn, Cu, Cr, oder	
Inzolen sine NaK; enthält Co, F, J	
Selenase; 1 Amp. = 2 ml enthält 100 µg Selen	5 µg/kg KG/d, bei sehr lang dauernder parenteraler Ernährung (Monate) zweitägig

- *Klinische Kontrollen und Laborkontrollen zur Überwachung der parenteralen Ernährung:*
  - Täglich Gewicht, Haut (Ödem, Exsikkose), Herz, Lunge, Abdomen; wöchentlich Kopfumfang (bei Neugeborenen, Säuglingen, Kleinkindern), kompletter Status.
  - Blutzuckerkontrollen anfangs mind. 4-mal täglich, dann täglich; nüchtern bis zu 180 mg/dl ≈ 10 mmol/l akzeptieren, falls keine Glukosurie.
  - Na^+, K^+, Ca^{2+}, Cl^-, PO_4 anfangs täglich, dann 1- bis 2-mal wöchentlich, falls stabil.
  - Triglyzeride wöchentlich solange i. v. Fett-Zufuhr, (Ziel < 200 mg/dl ≈ 2,3 mmol/l).
  - Harnstoff, Kreatinin wöchentlich (Harnstoff < 20 mg/dl ≈ 3,3 mmol/l ist ein Zeichen für zu geringe Proteinzufuhr).
  - Mg^{2+} wöchentlich (Ziel: 0,8–1,2 mmol/l).
  - Bei mehrwöchiger parenteraler Ernährung: Transaminasen, CHE, Bilirubin, P, AP, Gesamteiweiß, Albumin und Zn wöchentlich; Ferritin ab der 4. Woche (Eisen-Substitution; normal 30–200 µg/l), Retikulozyten ab der 4. Woche.
  - CRP, Blutbild, Blutkultur beim geringsten Verdacht einer Infektion.

▶ **Komplikationen:**

- *Katheterkomplikationen* (S. 71).
- *Hyperglykämie*, vor allem in den ersten 7 Tagen → Verminderung der Glukosezufuhr und langsamere Steigerung.
- *Hypoglykämische Zustände* als Ausdruck der Gegenregulation bei unregelmäßiger Geschwindigkeit der Glukoseinfusion oder nach Absetzen → Nur schrittweise Re-

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

duzierung der Glukosekonzentration bei Beenden der parenteralen Ernährung; *Cave:* Hypoglykämische Krämpfe können zu irreversiblen zentralen Schädigungen führen!

- *Hyperosmolares Koma* → Infusion langsamer stellen und Osmolarität von Harn und Serum überprüfen. Konstante Hyperglykämien (> 200 mg/dl) mit kleinen Insulinmengen von 0,05 IE/kg KG/h behandeln.
- *Metabolische Azidosen* besonders bei synthetischen Aminosäuregemischen, zu große Chloridzufuhr usw. → Aminosäurezufuhr vermindern.
- *Hyperammoniämie* bei sehr hohen Eiweißzufuhren von 4 g/kg/d, kann bis zum Koma führen. → Aminosäurezufuhr vorübergehend absetzen und vorsichtig wieder einführen.
- *Hyperaminoazidämien* einzelner Aminosäuren bei ungünstiger Zusammensetzung der Aminosäuregemische → nur für die Pädiatrie geeignete Lösungen verwenden!
- *Fettsäurenmangel* bei fettfreien Infusionen → Fettinfusionen beginnen.
- *Ödeme* besonders bei Elektrolytverschiebungen oder Flüssigkeitsüberlastung → Flüssigkeit reduzieren und Elektrolyte ausgleichen (S. 115).
- *Dehydratation* bei Fieber, irrtümlich zu langsam tropfender Infusion oder undichten Stellen bzw. infolge osmotischer Diurese oder Glukosurie → Flüssigkeit erhöhen, Glukosekonzentration vermindern.
- *Leberschädigung* entweder bei Fettmangel oder zu viel Fett mit der Folge einer Fettleber, oder infolge hepatotoxischer Substanzen in abgelaufenen Aminosäurelösungen→ Fettzufuhr oder -reduktion (bis Normalisierung der Triglyzeride). Bei Langzeit-parenteraler Ernährung SMOF-Präparate verwenden.
- *Anämien* durch Hämolyse bei hyperosmolaren Lösungen, durch Mangel an Vitaminen, Eisen, Kupfer, Mangan, durch Infekte, durch Sepsis:
  - Beseitigung der Hyperosmolarität durch Reduktion der Glukosekonzentration.
  - Vitaminzufuhr bedarfsgerecht (s. Tab. 3.10).
  - Infektionsbehandlung (S. 651).
- *Cholestatischer Ikterus* bei unreifen Neugeborenen mit chronischer Hämolyse infolge hyperosmolarer Infusion:
  - Beseitigung der Hyperosmolarität, Reduktion der Aminosäuren- und Fettkonzentration unter Kontrolle der Transaminasen.
  - Möglichst rascher Übergang auf orale oder Sondenernährung.
- *Thrombozytopenien* bei Fettinfusion → Reduktion der Fettzufuhr, evtl. vorübergehendes Absetzen.
- *Störungen im Kalzium-Phosphat-Haushalt*, Rachitis, Osteoporose → Bedarfsgerechte Elektrolytzufuhr und Rachitis-Therapie (S. 547).
- *Negative Stickstoffbilanz* → Erhöhung der Aminosäurenzufuhr.
- *Mangel an Spurenelementen* verschiedenster Art:
  - Bedarfsgerechter Ersatz.
  - Beachte besonders Vitamin-E-Zufuhr bei Fettinfusionen!

Perioperative Infusionstherapie und postoperativer Ernährungsaufbau

▶ **Hinweise zur perioperativen Infusionstherapie:** Die sog. Fast-Track-Chirurgie hat zum Ziel, die Rehabilitation nach chirurgischen Eingriffen zu beschleunigen. Dazu dienen der möglichst frühe Kostaufbau und die Vermeidung der parenteralen Ernährung.

- Die intraoperativen Infusionslösungen sollten einen plasmaisotonen Natriumgehalt aufweisen. Die Zufuhr erfolgt je nach Lebensalter gestaffelt zwischen 8 und 4 ml/kg/h (1.–14. Lj).
- Posttraumatisch/postoperativ besteht über 12–24 h die Tendenz zu Wasserretention (erhöhte ADH-Aktivität), daher die Flüssigkeitszufuhr an der unteren Grenze ausrichten, die Infusionslösungen sollten plasmaisoton sein. Verluste über Drainagen oder Sonden müssen zusätzlich substituiert werden. Orientierung an der renalen Ausscheidung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Zusammensetzung der Nahrung:** Entsprechend dem Alter des Kindes, s. normale Ernährung des Kindes (S. 34).
- **Nach nicht abdominellen Operationen:**
  - *Kleinere und mittlere Eingriffe* (z. B. Abszessspaltung, Biopsie, Phimoseoperation, Herniotomie, Kryptorchismus-Op. u. a.): Im vollen Wachzustand zunächst klare Flüssigkeit, dann leichte Kost, nach 6 h altersgemäße Normalkost.
  - *Große Eingriffe* (zerebrale, thorakale, kardiale ossäre Eingriffe u. a.): Im vollen Wachzustand falls keine Übelkeit oder Erbrechen flüssige Ernährung (Tee, Mutter- oder Säuglingsmilch, klare Suppen), nach 24 h postoperativ leichte Kost.
  - *Bei schlechtem Allgemeinzustand:* Primär parenterale Ernährung (S. 113), orale Zusatzernährung möglichst bald, aber dem Fall individuell angepasst.
- **Nach abdominellen Operationen:**
  - *Kleinere Eingriffe ohne Darmeventration:* 6 h nach der Operation flüssige Kost, ab 2. postoperativem Tag breiige Kost, nach dem ersten Stuhlgang leichte normale Kost.
  - *Abdominelle Eingriffe mit Darmeventration (Resektionen) oder kleinen Darmresektionen (Meckel-Divertikel):*
    - Primär parenterale Ernährung (S. 113).
    - Erste orale Ernährung mit Tee, wenn keine Magenreste.
    - Breiige Ernährung einen Tag später bei weiterer guter Peristaltik und Fehlen von Ileuserscheinungen (S. 765).
  - *Abdominelle Eingriffe mit größeren Darmresektionen oder schweren abdominellen Erkrankungen (Peritonitis, Pankreatitis, u. a.):*
    - Primär parenterale Ernährung (S. 113).
    - Wenn keine Magenreste, zuerst Tee, dann Salzstangen/Zwieback und Suppen, dann leichte Kost.
    - Am 3.–5. Tag sollen die Kinder wieder normal essen und trinken.
  - *Vorgehen bei Säuglingen:*
    - Tee, dann halb Tee/halb Nahrung. Wenn alles gut vertragen wird dann Steigerung auf volle Menge Nahrung in 2–4 Tagen.
- **Postoperative Ernährung bei speziellen Erkrankungen und Operationen s. jeweiliges Krankheitsbild:**
  - *Invagination* (S. 768).
  - *Omphalozele und Gastroschisis* (S. 763).
  - *Pankreatitis* (S. 447).
  - *Nekrotisierende Enterokolitis oder ausgedehnte Darmnekrose* (S. 299).
  - *Ösophagusatresie* (S. 759).
  - *Post Hirschsprung's surgery disease/chronisch rezidivierende Durchfälle* (S. 770).
  - *Dünndarmatresie und Pancreas anulare* (S. 761).
  - *Bei jeder länger dauernden Ileussymptomatik* (S. 765).
- **Hinweise zur praktischen Durchführung der postoperativen parenteralen Ernährung**:
  - *Indikation:* Beginn einer kalorisch adäquaten parenteralen Nährstoffzufuhr bei Neugeborenen, dystrophen Kindern und voraussichtlich länger dauernder Nahrungskarenz (> 3 Tage).
  - *Voraussetzungen für eine parenterale Ernährung:* Stabiler Kreislauf, suffiziente Atmung oder Beatmung, ausgeglichener Wasser-Elektrolyt- und Säure-Basen-Haushalt, Blutzucker < 150 mg/dl.

  Cave Glukosezufuhr:
    - Die Zufuhr von Glukose ist wegen der über 12–48 h dauernden postoperativen Insulinresistenz limitiert und beträgt maximal 3–5 g/kg KG/d, außer bei Erkrankungen mit Hypoglykämie.
    - Steigerung der Kohlenhydratkalorien erst, wenn 5 g/kg KG und Tag Glukose bei normalem Blutzuckerspiegel (< 150 mg/dl) toleriert werden, d. h. das Insulin wieder stimulierbar ist.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

  - Eine konstante Infusionsgeschwindigkeit hier besonders beachten, da sonst Gefahr der gegenregulatorischen Hypoglykämie.
- *Eiweißzufuhr:*
  - Pädiatrische L-Aminosäurenlösungen ab dem 1.–2. postoperativen Tag.
  - Zuerst 0,5 g/kg KG/d, dann allmählich steigern um 0,5 g/kg KG/d bis auf die dem Alter adäquate Tagesdosis (zur Metabolisierung werden 35–40 Nonproteinkalorien/g Eiweiß benötigt!).
- *Fettzufuhr:*
  - Wenn kein Postaggressionsstoffwechsel vorhanden oder keine Gerinnungsstörung besteht, Beginn ab dem 1. postoperativen Tag mit 0,5—1,0 g/kg KG/d.
  - Allmähliche Steigerung um 0,5 g/kg KG/d bis auf die Tagesdosis (Triglyzeride unter 300 mg/dl).
- Die Tagesdosen der einzelnen Bausteine simultan (über patientennahen Drei-Wege-Hahn), gleichmäßig über 24 h infundieren und die Ernährung schrittweise aufbauen.
- Tägliche Kontrolle des Körpergewichts und des Flüssigkeitsverlustes (Harnausscheidung, Sonden, Drainagen usw.).

▶ ***Besonderheiten:***
  - **Verluste aus verschiedenen Sonden und Drainagen** substituieren.
  - **Elektrolytersatz:** Bei Hypoelektrolytämie s. Tab. 3.9. Kaliumersatz erst nach Diuresebeginn; bei Kaliumnormwert erst ab zweitem postoperativem Tag.
  - **Bei Neugeborenen und bei Kindern mit Hypoproteinämie,** d. h. Gesamteiweiß < 4 g/dl %, und nach Operationen mit schweren katabolen Zuständen kann eine Substitution mit 20 % Humanalbumin durchgeführt werden.
  - Albumindosis (g) = (Soll-Gesamteiweiß [g/l]-Ist-Gesamteiweiß [g/l]) × Liter Plasmavolumen × 2 (Plasmavolumen = 40 ml/kg/KG).
  - Tagesdosis 1 ml/kg KG/d, bei Säuglingen bis 5 ml/kg KG/d als Kurzinfusion über 4–6 h.
  - **Bei Kindern mit AGS** (S. 630): Hydrocortison und Fludrocortison in dreifacher Erhaltungsdosis (präoperativer Dosis).

3.19 Ernährung des Frühgeborenen

Siehe normale Ernährung des Säuglings (S. 29).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

4 Umgang mit Patienten und Eltern – Gesprächsführung, Tipps zur Bewältigung schwieriger Situationen, rechtlich-ethische Aspekte

4.1 Grundregeln der Gesprächsführung und Tipps zur Gesprächsführung in besonderen Situationen

Grundregeln der Gesprächsführung

- Das verbale und nonverbale Gespräch ist das wichtigste Kommunikationsmittel zwischen Patient, Eltern und Arzt. Erstes Wort, bzw. erste Kontaktaufnahme (Körpersprache) ist oft entscheidend.
- Ein effizientes Gespräch ist ein wesentlicher Teil der Diagnose und Therapie.
- Voraussetzungen für ein effizientes Gespräch sind eine empathische und ethische Grundhaltung, gegenseitiger Respekt und Berücksichtigung der individuellen Bedürfnisse und der Not der Hilfesuchenden.
- Die wichtigsten Ziele des Gesprächs sind: Vertrauensbasis schaffen, Krankengeschichte eruieren, verständliche Information, stützende Begleitung und wirksame Beratung.
- In zunehmendem Maße, z. T. infolge des Überangebots an mitunter divergierenden Informationen im Internet und in den Medien, kommen Eltern mit unterschiedlichen Ansprüchen und Meinungen.
- Das größte Problem für den Arzt ist meistens die Zeit, die das Gespräch benötigt.
- Keine Monologe oder Diktate, klare und sichere Aussagen, zwecks nötiger Kompetenz und Kenntnis der Materie ggf. Informationen einholen.
- Verständliche Sprache (!). Regelmäßiges Rückfragen, ob Eltern und Kinder das Gesagte verstanden haben.
- Kinder in das Gespräch einbeziehen. Kommunikation mit dem Kind in der seinem Entwicklungsstand adäquaten Sprache.
- Mit Jugendlichen zuerst sprechen, danach evtl. auf Fragen der Eltern eingehen (S. 788).
- Wenn es zu Problemen in der Kind-Eltern-Arzt-Beziehung kommt, sind es meistens nicht Beschwerden über medizinische Maßnahmen, sondern über Kommunikationsstörungen, d. h. Kritik an der Art und Weise des ärztlichen Gesprächs.

Tipps zum „normalen" Diagnose- und Therapiegespräch

- **Ehrliche und verständliche Darstellung** der Diagnose, des weiteren Vorgehens und der Heilungsaussichten.
- **Wichtigste Punkte:**
  - 1. Geplante Untersuchungen mit potenziellem Risiko.
  - 2. Geplante Behandlungen mit potenziellem Risiko, insbesondere Notfall- und intensivmedizinische Maßnahmen, Verabreichung von Blut und Blutprodukten, Narkose, operative Eingriffe.
  - 3. Heilungsaussichten und weitere Begleitung.
  - 4. Zustimmung der Eltern (informed consent) mit Einbeziehung des einwilligungsfähigen Kindes (informed assent) – in Österreich entsprechend dem Kindschaftsrechtsänderungsgesetz 2001 (S. 129)/KindRÄG 2012.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tipps zur Aufklärung/Gesprächsführung in/bei besonderen Situationen/ Erkrankungen

- **Behinderung des Kindes** (S. 125).
- **Maligne und/oder unheilbare Erkrankung des Kindes:**
  - *Voraussetzungen:*
    - Die Diagnose muss sicher sein!
    - Ungestörte Umgebung schaffen.
    - Offene und ehrliche Aufklärung.
    - Die Erlebnisphasen der Eltern (S. 126) berücksichtigen.
    - Für Emotionen offen und darauf gefasst sein.
    - Mitteilung an beide Eltern, wenn möglich.
  - *Inhalte:*
    - Genaue und verständliche Beschreibung der Entstehung der Krankheit, der Konsequenzen, der besten Therapiemöglichkeiten und der Aussichten und Chancen. Immer Hoffnung bestehen lassen bezüglich der verbleibenden Lebensqualität.
    - Rückfragen zulassen und beantworten, dafür Zeit lassen.
    - Gezielt nachfragen, ob der Inhalt des Gesprächs verstanden wurde.
    - Wiederholte Gespräche über das weitere Vorgehen anbieten.
- **Chronische Krankheit des Kindes:**
  - Voraussetzungen und Inhalte s. o. unheilbare Erkrankung.
  - Vermittlung der Eltern an bestehende Selbsthilfegruppen. Adressen s. bei den jeweiligen Krankheitsbildern.
  - Enge Zusammenarbeit mit anderen sozialen und medizinischen Diensten (Psychotherapie, Physiotherapie, Ergotherapie, Logopädie, Heilpädagogik, Frühförderung von Kindern mit Behinderung mit Familienbegleitung u. a.) im Sinne einer ganzheitlichen Betreuung des Kindes.
- **Psychosomatische Krankheit des Kindes**:
  - Beschwerden ernst nehmen und über ihre Genese aufklären.
  - Keine Schuldzuweisung an die Eltern.
  - Hilfestellung zur Verbalisierung von Ängsten und Problemen.
  - Gemeinsam nach Lösungen der belastenden Situation suchen.
  - Kind psychisch stabilisieren und entlasten (S. 788).
- **Das sterbende Kind** (S. 125).
- **Geplante stationäre Aufnahme:**
  - Mitaufnahme eines Elternteils nach Europäischer Charta der Rechte des Kindes im Krankenhaus (www.each-for-sick-children.org) bzw. ausgiebige Besuche.
  - Information und Zustimmung (S. 129).
  - Tipps für Eltern: Vorbereitung des Kindes mit Hilfe von einschlägigen Bilderbüchern oder krankheitsspezifischen Broschüren, Spielzeugärztekoffer und Teddy- oder Puppenspielen.
- **Ausländische Familien:**
  - Bei Sprachschwierigkeiten möglichst einen Dolmetscher hinzuziehen.
  - Auf die verschiedenen Kulturen und verschiedenen Krankheitsauffassungen und Lebensgewohnheiten Rücksicht nehmen:
    - Krankheitsverständnis und Kommunikation mit Frauen im Islam (kein Händeschütteln, Zurückhaltung).
    - Koscheres Essen.
    - Untersuchung bei Jugendlichen nach Rücksprache mit Eltern (Ärztin für Mädchen).
    - Besuch der ganzen Verwandtschaft bei Afrikanern, Roma und Sinti.
- **Zeugen Jehovas:**
  - Absprachen über grundsätzliches Vorgehen bezüglich Blutspenden. Anwendung aller Maßnahmen zur Vermeidung von Fremdblutgaben. Transferierung des Kindes in andere Zentren auf Wunsch der Eltern.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Bei Lebensgefahr des Kindes und fehlender Einsicht der Eltern vorübergehenden gerichtlichen Entzug der Erziehungsberechtigung erwirken, d. h. Kontakt mit zuständigem Bereitschaftsdienst des Jugendgerichts suchen (S. 123).

▶ **Patienten-Informationsgespräch vor Einbindung in klinische Studien:** Nach den Richtlinien der Guten Klinischen Praxis für pädiatrische Forschung:
- Voraussetzungen: Respektieren des Kindes als Person, kein Druck oder Beeinflussung, verständliche Information und schriftliche Einwilligung des gesetzlichen Vertreters, Zustimmung der Ethikkomission zum schriftlichen Informationsblatt.
- Inhalte: angemessene Information und Zustimmung des Kindes entsprechend seiner Fähigkeit. Ziel: mögliche Chancen und Risken der Studie zu verstehen.
- Sprache entsprechend der Entwicklung und Kapazität des Kindes (möglichst kindgerechte Informationsbögen oder Broschüren), Ablehnung des kompetenten Kindes und kulturellen Background berücksichtigen.

4.2 Umgang mit Eltern im Aufnahme- und Nachtdienst

Tipps für den Umgang mit besorgten Eltern im Aufnahmedienst

Beachte:
- Eltern suchen mit ihren Kindern nur dann Kinderkliniken auf, wenn die üblichen Versorgungssysteme (Bereitschaftsdienst) in ihren Augen nicht mehr für eine adäquate Versorgung ausreichen oder nicht verfügbar sind. Eltern sind immer in Sorge um ihre erkrankten Kinder. Höfliches Begrüßungsritual!
- Bei den Gründen für die Vorstellung kann es sich um einen echten medizinischen Notfall, um eine akute Erkrankung oder aber „nur“ um einen subjektiven Notstand der Eltern handeln. Ein Missbrauch des Angebotes der 24-stündigen ambulanten Nothilfe ist die Ausnahme. Grundregeln (S. 121)!
- Eltern kommen mit sehr unterschiedlichen Vorurteilen (von idealisierend bis misstrauisch und aggressiv) und sind immer in Sorge um ihre Kinder. Viele haben Angst, sind unsicher und in einer Ausnahmesituation. Bei akuten Krankheiten wächst die Angst oft mit dem Herannahen der Nacht.
- Kinder haben abhängig von vorgehenden Erlebnissen (OP, Unfall, Injektionen, Alleinsein im Krankenhaus) immer Angst.
- Eltern immer als Gast und nicht als Kunde oder gar Bittsteller empfangen.

▶ Zu Beginn Frage nach dem akuten Problem: Warum kommen die Eltern?

▶ Bei oft unvermeidlichen Wartezeiten über den Grund und die voraussichtliche Dauer der Verzögerung informieren. Sich in die Situation des Kindes und der Eltern versetzen.

▶ Auch wenn die Eltern das Kind objektiv spät im Krankheitsverlauf zur Aufnahme bringen, sollte nie ein kritisches Wort fallen. Eine klärende Aussprache kann später erfolgen.

▶ Bei Einweisung durch einen Kollegen sollte weder nonverbal noch verbal dessen Therapie oder Entscheidungen infrage gestellt werden.

Probleme bei der stationären Aufnahme

▶ **Eltern lehnen stationäre Aufnahme ab:**
- Die Indikation zur Aufnahme ist häufig relativ, daher immer die individuelle Situation der häuslichen Therapie und Überwachung überdenken.
- Die Aufnahme ist trotz aller anderen Alternativen notwendig, aber die Eltern verweigern die Aufnahme oder die Therapie gegen ärztlichen Rat → Sorgfältig schriftlich dokumentieren und insbesondere über alle Gefahren, die dem Kind durch die verweigerte Aufnahme drohen, aufklären und möglichst von Eltern und Zeugen unterschreiben lassen.
- Eltern verweigern in lebensbedrohlichen Situationen die medizinisch gebotene Therapie → Vorübergehend kann ihnen das Sorgerecht, zumindest das Aufent-

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

haltsbestimmungsrecht, für ihr Kind entzogen werden: Antrag durch Jugendämter (Bereitschaftsdienst), Bestätigung innerhalb von 24 Stunden durch ein Amtsgericht. Für alle Beteiligten ist dies ein sehr unbefriedigendes Verfahren, daher vorher alle Möglichkeiten, zu einer einvernehmlichen Lösung zu kommen, in einem ruhigen Gespräch ausschöpfen.

- **Eltern wollen Aufnahme ohne objektiven medizinischen Grund** (selten): Meist liegt eine subjektive Überforderung der Eltern vor → Kind aufnehmen, Sozialdienst einschalten, um der Familie die gebotene Hilfestellung zu bieten. An Münchhausen-by-proxy-Syndrom (S. 868) denken.

Tipps zum Umgang mit telefonischen Anfragen von Eltern im Dienst

Grundsätzlich:

- Telefonische Auskünfte und Ratschläge sind besonders problematisch, wenn Eltern und Patient unbekannt sind, die Urteilsfähigkeit der Eltern ist noch schwerer einzuschätzen als bei persönlichem Kontakt. Telefonische Auskünfte daher nur mit größter Vorsicht geben!
- Niemals telefonische Ferndiagnose stellen!

- **Angaben sorgfältig erfragen:** Exakte Zeitangaben der Erkrankung, genaue Symptome, Fieber (wie gemessen etc.)? Hat das Kind auf die Gabe von fiebersenkenden Maßnahmen reagiert?
- **Nur unproblematische telefonische Anweisungen geben**, auch nur dann, wenn der Arzt Patient und Eltern kennt.
- **Telefonnummer der Eltern für eventuelle Rückfragen notieren.**
- **Kurze Dokumentation** des Telefonates und der Empfehlungen.
- **Persönlich Vorstellung** des Kindes immer anbieten!

4.3 Sterbebegleitung

Entscheidung bzgl. lebenserhaltender Maßnahmen in Extremsituationen

- **Extremsituationen,** in denen die Durchführung lebenserhaltender Maßnahmen evtl. infrage gestellt werden könnten, sind:
  - Der baldige Tod des Kindes ist nicht abwendbar.
  - Eine Lebenserhaltung ist nur mit unerträglichen künstlichen Maßnahmen möglich.
  - Eine Lebenserhaltung bedingt unerträgliches Leid des Kindes ohne Aussicht auf Verbesserung.
- **Grundlagen der Entscheidungsfindung:**
  - Voraussetzung für eine Entscheidung ist eine umfangreiche Recherche aller Fakten, fallweise mit einschlägigen Experten, im Hinblick auf die Prognose.
  - Entscheidungsfindung durch das ganze behandelnde und pflegende Team unter Einbeziehung von Experten, der Eltern und des einsichtsfähigen Kindes, fallweise geistlicher Betreuer. Einbindung von einschlägigen Ethikkomitees, wenn verfügbar.
  - Behinderung per se ist kein Grund für Vorenthaltung oder Abbruch lebenserhaltender Maßnahmen.

  Beachte:

  – Im Zweifelsfall Entscheidung für das Leben!
  – Eine aktive, absichtliche Beendigung des Lebens durch Verabreichung tödlicher Medikamente ablehnen. Medikamente mit der möglichen Nebenwirkung einer Lebensverkürzung dürfen nicht mit dieser Absicht verabreicht werden.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Begleitung des sterbenden Kindes und seiner Familie

- **Optimale Palliativbehandlung**:
  - Vermeiden von Hunger, Durst und Schmerzen.
  - Anwesenheit geliebter Bezugspersonen.
  - Würdevolle, kindgerechte Pflege.
  - Empathische, kulturell einfühlsame, soziale und emotionale Unterstützung.
  - Respekt vor Religion und Gebräuchen.
  - Einbeziehung der Geschwister.
- **Im Gespräch:**
  - Kein Ausweichen infolge eigener Hilflosigkeit.
  - Sensibel vorgehen, oft besser wenig reden und geduldig zuhören, aber verfügbar sein. Eltern brauchen weniger das Mitleid, eher das Mitgefühl des Arztes, seine Betroffenheit, aber auch seine Sicherheit.
  - Auf aktuelle Nöte eingehen, geklagte Probleme den Eltern nicht ausreden wollen.
  - Auf zeitweise Anklagen der Eltern gefasst sein und ertragen.
- **Kontinuierliche Trauerbegleitung** der Eltern und Geschwister, je nach Bedarf auch nach dem Tod des Kindes.
- Kontakt zu Kinderhospiz-Einrichtungen (z. B. www.kinderhospizmomo.at).

4.4 Umgang mit der Behinderung eines Kindes

Definition und Ätiologie einer Behinderung

- **Definition:** Behinderung bedeutet ein somatisches, mentales oder psychosoziales Entwicklungsdefizit, das dem Kind Handicaps für die Erreichung altersgemäßer Leistung und sozialer Eingliederung auferlegt.
- **Ätiologie angeborener Erkrankungen:**
  - *Genetische Erkrankungen:*
    - mit Fehlbildungen und nachweisbaren Chromosomenstörungen und Gendefekten (z. B. Trisomie 21, Joubert-Syndrom).
    - mit Fehlbildungen und derzeit nicht nachweisbaren genetischen Defekten (z. B. Lissenzephalie, Myelomeningozele).
    - angeborener Hormonmangel (z. B. Hypothyreose, adrenogenitales Syndrom).
    - angeborene Stoffwechselerkrankungen (z. B. Mitochondriopathien, lysosomale Speichererkrankungen, Amino- und Organ-Azidopathie, Harnstoffzyklusstörungen).
    - angeborene neurokutane Syndrome (z.B Tuberöse Hirnsklerose).
    - angeborene neuromuskuläre Erkrankungen (z. B. Spinale Muskelatrophie, Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung, Muskeldystrophie).
    - angeborene neurodegenerative Erkrankungen (z.B Rett-Syndrom, Adrenoleukodystrophie, Ceroidlipofuszinose, Friedreich-Ataxie).
    - Autismuspektrumsstörungen.
    - Psychiatrische Erkrankungen (z. B. affektive Störungen, Schizophrenie, Tourette-Syndrom).
  - *Embryofetopathie:*
    - Infektionen (z.B CMV, Toxoplasmose, Röteln).
    - Medikamente (z. B. Valproinsäure, Contergan).
    - Suchtmittel (z. B. embryofetales Alkoholsyndrom).
    - Radioaktive Strahlung.
    - Stoffwechselerkrankungen der Mutter (z. B. Diabetes mellitus, Plazentainsuffizienz).
- **Ätiologie erworbener Erkrankungen:**
  - Perinatale Schädigung (z. B. periventrikuläre Leukenzephalomalazie, intraventrikuläre Hämorrhagie, hypoxämische Enzephalopathie).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Schädelhirntrauma.
- Akute und subakute Meningoenzephalitis (z. B. infektiös).
- Hirntumor, Hirninsult.
- Rückenmarkstrauma.
- Akute Poliomyelitis (z. B. infektiös).
- Akute und chronische Polyradikuloneuritis (z. B. parainfektiös).
- Multiple Sklerose.
- Stoffwechselerkrankungen mit Dekompensation (z. B. Leberzerfall, Niereninsuffizienz, Diabetes mellitus, Mangelernährung).
- Intoxikationen (z. B. Alkohol, Drogen, Medikamente).
- Schwere oder anhaltende psychosoziale Deprivation (z. B. Vernachlässigung, körperliche und seelische Misshandlung).

Formen und Häufigkeiten zerebraler Behinderung

Tab. 4.1 • **Formen zerebraler Behinderung**

Behinderung	Häufigkeit in % der Kinder von 0–14 Jahren
zerebrale Bewegungsstörungen	0,3
Sehbehinderung	0,6
geistige Behinderung	0,6
Hörbehinderung	2,0
psychisch-kognitive Deprivation	2,0
Sprachbehinderung	2–3
minimale zerebrale Dysfunktion	2–7

in vielen Fällen besteht Mehrfachbehinderung

Aufklärung der Eltern

Beachte: Die Einstellung der Eltern zur Behinderung ihres Kindes und damit zur Bereitschaft der Annahme und Förderung ihres Kindes wird wesentlich von dem Eindruck bestimmt, den die erste Phase der ärztlichen Information bei den Eltern hinterlässt. Sprechen Sie nicht von "behinderten Kindern", sondern besser von "Kindern mit besonderen Bedürfnissen".

▶ **Grundregeln der Aufklärung:**
- Ehrlich und sobald als möglich, auch im Wochenbett!
- Mitteilung an beide Eltern, wenn möglich.
- Ungestörte Umgebung schaffen.
- Sichtbare Akzeptanz des anwesenden Kindes. Auf Fragen und Hilfsmöglichkeiten (z. B. Frühförderung) ausführlich eingehen. Zeit für Rückfragen der Eltern.
- Umgang mit Erlebnisphasen der Eltern:
  – Die klassischen Erlebnisphasen sind Schock, Abwehr, Aggression, Resignation, Schuld, Akzeptanz.
  – Oft bleiben Menschen, die wenig oder schlecht aufgeklärt werden, in der Aggression stecken. Dagegen wirkt nochmals Reden, über vermeintliche Schuld sprechen. Gesprächsvermeidung ist keine Hilfe.
- Einbeziehung der Geschwister!

▶ **Machen Sie die Bedeutung von Familie und Umfeld für die Entwicklung des Kindes deutlich:**
- Das familiäre bzw. soziale Umfeld beeinflusst die Entwicklung der Persönlichkeit des Kindes mit Behinderung gleichermaßen wie die Behinderung selbst. Diese

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Einflüsse sind am stärksten in den entscheidenden ersten Lebensjahren, wenn die Familie die wichtigste Entwicklungsbasis darstellt.
- Das Gehirn steuert in Abhängigkeit von seiner Intaktheit oder Schädigung die Motorik, auf das resultierende Verhaltensbild aber reagiert die Umwelt und beeinflusst über die Sensorik ganz wesentlich die Gesamtheit der Hirnfunktionen. Urvertrauen und das Gefühl des Angenommenseins üben eine entscheidende Wirkung auf die geistige Entwicklung aus.

▶ **Verdeutlichen Sie die Wichtigkeit der Förderung in der ersten Lebenszeit** aufgrund der in dieser Phase vorhandenen Plastizität des Gehirns mit der erhöhten Fähigkeit zur Reorganisation und Kompensation.

▶ **Betonen Sie die Wichtigkeit einer positiven Grundeinstellung zum Wert des Lebens des Kindes, unabhängig von seinen Defiziten;** Ziel ist die optimale Nutzung vorhandener Ressourcen und Begabungen trotz Behinderung.

▶ **Verdeutlichen Sie die Wichtigkeit der multidisziplinären Arbeit und veranlassen Sie diese,** wobei Arzt, Psychologen, Therapeuten, Frühförderer, Sozialarbeiter, Pflegepersonal in das Team von Kind und Eltern eingebunden sind (s. Abb. 4.1).

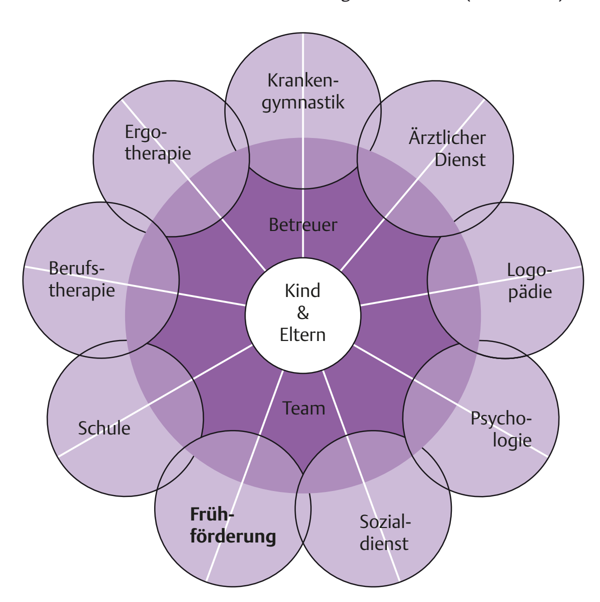


Abb. 4.1 • Rehabilitationsteam bei Kindern und Jugendlichen mit Behinderung

Konkrete Maßnahmen

▶ **Veranlassung von Diagnose und entwicklungsneurologischen Kontrollen.** Zur Präzisierung der Diagnose und des individuellen Hilfebedarfs Zuweisung des Kindes zu neuropädiatrischem Spezialisten, zur Ambulanz oder Abteilung der Region.

▶ **Veranlassung therapeutischer Maßnahmen zur:**
- Förderung einzelner Funktionen, z. B. Physiotherapie (S. 558), Ergotherapie (S. 558), Logopädie (S. 313) auf Basis der neuropädiatrischen Begutachtung.
- Förderung der Gesamtpersönlichkeit durch psychosoziale und heilpädagogische Frühförderung des Kindes mit Unterstützung der Familie im gewohnten Milieu.

▶ **Die Finanzierung** durch Krankenkassen wird unterschiedlich gehandhabt.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Veranlassung der Aufnahme des Kindes in altersentsprechende Betreuungsangebote** (die Fördersysteme sollen nahtlos ineinander übergehen):
  - *Sozial- und heilpädagogische Frühförderung und Familienbegleitung:* Bei Kindern mit Behinderung oder psychosozialer Auffälligkeit im Vorkindergartenalter (ab Neugeborenen- bzw. Säuglingsalter) vor allem psychologisch-pädagogisch-soziale Unterstützung und Anleitung der Eltern in der gewohnten häuslichen Umgebung in Zusammenarbeit mit Therapeuten. Wichtige Phase infolge der erhöhten Plastizität und Entwicklungsfähigkeit des Gehirns des Kleinkindes. Beachte: Prinzipien der Frühzeitigkeit, Ganzheitlichkeit, Familiennähe, Kontinuität und Interdisziplinarität. Entsprechende Adressen und Ansprechpartner können bei den zuständigen Sozialämtern erfragt werden (s. a. www.shfi.at oder www.bmg.bund.de).
  - *Heilpädagogische Kindergärten oder Regelkindergärten* mit Integration von Kindern mit Behinderung. Adressen sind bei Kindergarten- oder Schulbehörden zu erfahren.
  - *Sozialpädagogische Pflegefamilien, evtl. SOS-Kinderdörfer.* Adressen können bei den zuständigen Sozialämtern erfragt werden.
  - *Psychotherapeutische und psychosoziale Unterstützung* im Bedarfsfall.
  - *Sonderschulen oder Regelschulen mit Integration von Kindern mit Behinderung:* Beachte: Der positive Gesamteffekt durch die Förderung in Integrationseinrichtungen sollte gegenüber den Wirkungen des heilpädagogischen, pflegerischen und therapeutischen Angebots in Sonderschulen zumindest ebenbürtig sein. Dies bedarf einer personell und apparativ ausreichenden Ausstattung von Integrationsschulen, da Misserfolge vom Kind mit Behinderung besonders schmerzlich empfunden werden und der Förderung durch Demotivierung und Antriebshemmung entgegenwirken. Auf die Individualität des Kindes sollte Rücksicht genommen werden.
  - *Nachschulische Betreuung der Jugendlichen mit Behinderung in Berufsfindungszentren, Berufsausbildungs- und -eingliederungseinrichtungen:* z. B. „Lebenshilfe“ und andere Organisationen, geschützte Werkstätten und Arbeitsplätze, Wohnen für Menschen mit Behinderung bzw. Trainingswohnplätze. Die Dauerunterbringung in Heimen und Anstalten sollte möglichst niedrig gehalten werden.
- Weiterbetreuung und Kontrollen durch Neuropädiater oder erfahrenen Kinderarzt.

4.5 Rechtlich-ethische Aspekte in der Pädiatrie

Grundlagen

- Rechte des Kindes basieren auf dem Ethik-Grundprinzip „im besten Interesse des Kindes“. Dies bedeutet: Respekt für Leben, Würde und Integrität des Kindes; Nutzen; Nicht-Schaden; angemessene Eigenständigkeit; Verteilungsgerechtigkeit und Solidarität; Fürsorge.
- Entwicklungsspezifische Unterschiede zu Erwachsenen erfordern spezielle Schutz- und Betreuungsmaßnahmen, um dem gesunden und kranken Kind gerecht zu werden und eine optimale Entwicklung zu gewährleisten.
- Medizinisch relevante Auswahl aus der UN-Deklaration der Rechte der Kinder (www.unicef.de):
  - Ein Kind ist definiert als ein Mensch unter 18 Jahren.
  - Jedes Kind hat ein Grundrecht auf Leben.
  - Kein Kind darf diskriminiert werden – ungeachtet seiner Geburt, Rasse, Nationalität, Religion, seines Geschlechts, sozialen Status und Gesundheitszustandes.
  - Jedes Kind soll jene Förderung erhalten, die ihm eine Entwicklung unter gesunden Bedingungen ermöglicht.
  - Jedes Kind hat das Recht auf präventive Maßnahmen und auf Hilfe und optimale medizinische Versorgung, wenn es krank oder verletzt ist.
  - Kinder mit Behinderung haben die gleichen Rechte.
  - Jedes Kind hat das Recht auf angemessene, altersspezifische Information.
  - Die Interessen der Kinder haben Priorität.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Allgemeine medizinische Versorgung

- Versorgung auf dem höchsten Stand des Wissens.
- Verpflichtende Fortbildung.
- Bedacht auf entwicklungsspezifische somatische, psychische, mentale und soziale Bedürfnisse des Kindes.
- Bei Krankenhausbehandlung Beachtung der Europäischen Charta der Rechte des Kindes im Krankenhaus: EACH-charta (www.each-for-sick-children.org).
- Adäquate Kommunikation mit Kindern und Eltern, siehe Kapitel „Ärztliches Gespräch" (S. 121).
- Wenn nötig fachübergreifende Kooperation mit Spezialisten und Experten anderer einschlägiger Berufe.
- Dokumentation der Befunde und Maßnahmen.

Diagnostische und therapeutische Maßnahmen

- Berücksichtigung der altersspezifischen Besonderheiten der Anatomie, Physiologie, Pathologie, Pathophysiologie, Pharmakokinetik und Pharmakodynamik der Kinder; der erhöhten Vulnerabilität bestimmter Altersgruppen; der Ängste und psychischen Belastbarkeit der Kinder.
- Minimierung von Risiken und Belastungen und adäquate Schmerztherapie (S. 783).
- Sorgfältige Abwägung von Nutzen und Risiko.
- Beachtung der nationalen Zulassung eines Medikaments für die entsprechende Altersgruppe.
- Förderung und Durchführung der pädiatrischen Forschung nach den EU-Richtlinien für gute klinische Praxis. http://ec.europa.eu/health/files/eudralex/vol-10/ethical_considerations_en.pdf, in Deutschland durch BGH-Urteil.

Einwilligung/Zustimmung zu medizinischen Maßnahmen

- Die Pflicht zur Information über medizinische Maßnahmen und das Erfordernis der Einwilligung der Eltern/gesetzliche Vertreter (z. B. Vormund) bzw. der Zustimmung der Kinder sind gesetzlich geregelt (z. B. durch Kindschaftsrechtsänderungsgesetz 2001/KindRÄG 2012 in Österreich).
- In der Regel geben die erziehungsberechtigten Personen, das sind die Eltern oder deren gesetzliche Vertreter nach umfassender Information die schriftliche Einwilligung (informed consent), aber die Meinung des Kindes muss auch gehört und respektiert werden (informed assent).
- Sog. mündige Minderjährige unter 19 Jahren, bei denen der Arzt Einsicht und Urteilsfähigkeit für den Krankheitsvorgang, die ärztlichen Maßnahmen und die Tragweite der Entscheidung voraussetzen kann, sind nach entsprechender Information eigenständig zur Einwilligung (informed consent) berechtigt. Die Urteilsfähigkeit dazu kann bei gesunden Minderjährigen in der Regel ab dem 14. Lebensjahr angenommen werden. Bei schwerwiegenden Eingriffen mit möglicher nachhaltiger Beeinträchtigung der körperlichen Unversehrtheit des Minderjährigen (z. B. kosmetische Operationen) und im Falle einer Forschungsstudie ist zusätzlich die schriftliche Einwilligung der erziehungsberechtigten Person erforderlich. Ein Behandlungsvertrag kann jedoch mangels Geschäftsfähigkeit des Minderjährigen nur von den Eltern oder dem gesetzlichen Vertreter abgeschlossen werden.
- Wenn ein Grundverständnis des Kindes vermutet werden kann (im Allgemeinen ab dem vollendeten 8. Lj), sollte auch bei jüngeren und einwilligungsunfähigen Kindern (unmündige Minderjährige) in der dem jeweiligen Alter entsprechenden Sprache gemeinsam mit den Eltern die Information über geplante medizinische Maßnahmen erfolgen und die Zustimmung des Kindes zusätzlich zur Einwilligung des Erziehungsberechtigten erhalten werden (informed assent). Es besteht das Einzelvertretungsrecht eines Elternteils.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Besondere Situationen

- Auf Einwilligung kann verzichtet werden, wenn ein Aufschub ärztlicher Maßnahmen bis zum Erreichen der einwilligungsberechtigten Person das Leben des Kindes gefährden würde oder mit der Gefahr einer ernstlichen Gesundheitsschädigung des Kindes verbunden wäre (z. B. chronische Krankheit, Behinderung u. a.).
- Bei Ablehnung einer Vitalbehandlung (z. B. notwendige Auffrischung einer Tetanus-Impfung, Chemotherapie, lebenswichtige Antibiotika-Therapie oder Bluttransfusion oder Operationen u. a.) durch den einwilligungsfähigen Minderjährigen gibt die Meinung der Eltern den Ausschlag.
- Bei Ablehnung einer Vitalbehandlung durch die Eltern und in anderen Streitfällen (z. B. Uneinigkeit der Eltern) kann das Pflegschaftsgericht angerufen werden, das die Entziehung des diesbezüglichen Zustimmungsrechts und die Übertragung an einen Sachverwalter durchführen kann.
- Andere kinderbetreuende Personen (z. B. lediglich Pflege- oder Erziehungsberechtigte), die nicht gesetzliche Vertreter der Eltern sind, können keine wirksame Einwilligung geben.
- Zur Sterilisation Minderjähriger besteht ein generelles Verbot.
- Zum Schwangerschaftsabbruch besteht über das Einwilligungsrecht bei Minderjährigen keine klare Rechtsmeinung.

Wichtig: Dokumentation! Im Falle einer Klage durch die Eltern gegen eine ärztliche Maßnahme hat die Dokumentation des Arztes entscheidende Bedeutung, da nach modernem Recht eine Beweislastumkehr besteht, d. h. im Falle von Regressansprüchen muss nicht mehr der Patient nachweisen, dass er nicht ausreichend aufgeklärt wurde, sondern der Arzt muss nachweisen, dass er über mögliche schwerwiegende Risiken genügend aufgeklärt hat.

Rechtliche Situation bei Vernachlässigung, Misshandlung und Missbrauch eines Kindes

Siehe Kapitel „Vernachlässigung, Misshandlung“ (S. 868) und „Sexueller Missbrauch“ (S. 870).

Ethikkommissionen und -arbeitsgruppen

- Jede Forschungsstudie bei Kindern muss nach standardisierten Richtlinien der guten klinischen Praxis ausgearbeitet und vor Beginn der zuständigen pädiatrisch kompetenten Ethikkommission vorgelegt werden.
- Für Fragen in Zweifelsfällen stehen Ethikarbeitsgruppen der nationalen Gesellschaften für Kinder- und Jugendheilkunde und die lokalen Ethikkommissionen zur Verfügung.
- In Krankenhäusern kommt es sukzessive zur Bildung von Ethikkomitees zur Entscheidungshilfe bei ethischen Problemen im klinischen Alltag.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

5 Gastrointestinale Leitsymptome

5.1 Bauchschmerzen

Wichtig zu wissen!

- Kleine Kinder projizieren Schmerzen jeder Art (z. B. auch bei Angina tonsillaris, Pneumonie) in den Bauchraum. Deshalb bei unklaren abdominellen Beschwerden mit Fieber ohne organisches Korrelat z. B. auch an eine basale Pneumonie denken (Röntgen-Thorax! Aber: Sorgfältige Indikationsstellung!).
- Je jünger die Patienten sind, desto weniger können sie über Art und Lokalisation des Schmerzes Auskunft geben. Säuglinge weinen und krümmen sich zusammen. Kleinkinder lokalisieren den Schmerz meist in die Bauchmitte, s. Nabelkoliken (S. 435).
- **Man unterscheidet:**
  - *Akute Bauchschmerzen und akutes Abdomen:* Erstmalig aufgetretene Bauchschmerzen, ggf. mit starker Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes des Kindes. Oft Notfall! Vorgehen und mögliche Ursachen s. u.
  - *Chronisch rezidivierende Bauchschmerzen:* Mindestens 3 beeinträchtigende Schmerzperioden jeglicher Art und Lokalisation innerhalb der letzten 3 Monate.

5.2 Akute Bauchschmerzen und akutes Abdomen

Hinweise zur Einschätzung der Dringlichkeit

- Beim akuten Bauchschmerz ist **fürs Erste die richtige Einschätzung der Dringlichkeit einer Intervention** wichtig.
- Zur Erfassung des klinischen Status sind von großer Bedeutung die **Ruhe und Behutsamkeit des Untersuchers,** die warmen Hände und alle Maßnahmen, um das Vertrauen des kleinen Patienten zu gewinnen. **Zeit lassen bedeutet hier oft Zeitgewinn.** Denn bei einem sich wehrenden weinenden Kind ist das gespannte Abdomen kaum zu beurteilen.
- Die **Körpersprache** sagt schon viel aus. Das angstvoll angespannte, still liegende, blasse Kind ist auf eine ernstliche Erkrankung besonders verdächtig. Das Verhalten, das Allgemeinbefinden einschließlich des Bewusstseins, des Hydrierungszustandes und der Kreislaufstabilität können meist mit einem Blick erfasst werden. Für die weitere Diagnose und Therapie ist das akute Abdomen als Notfall zu betrachten und erlaubt keinen Aufschub bis zum nächsten Tag!

Erste Gedanken und Maßnahmen beim akuten Abdomen

- **Definition:** Als akutes Abdomen wird eine diagnostisch unklare Situation bezeichnet, in der eine lebensbedrohliche Erkrankung mit abdomineller Symptomatik vorliegt und eine chirurgische Intervention wahrscheinlich ist. Es können **vier Kategorien** unterschieden werden.
  - *Kinder, die sofort ohne großen Aufschub operiert werden müssen:* Lebensgefährliche Situationen aufgrund einer
    - **Massiven Blutung** (stumpfe oder offene Abdominalverletzung mit Beteiligung der parenchymatösen Organe),
    - **Durchblutungsstörung** (Ischämie, Strangulation, Stieltorsion, nicht reponierbare Invagination) oder
    - **Perforation** (z. B. Hohlorganperforation).
  - *Kinder, die dringlich, d. h. innerhalb von 6–18 h, operiert werden müssen:* z. B. Appendizitis, Obstruktionsileus, Meckel-Divertikulitis.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Kinder, die geplant operiert werden müssen:* z. B. Hernie nach erfolgreicher Reposition.
- *Kinder mit akuten abdominellen Symptomen, die keiner Operation bedürfen:* z. B. Gastroenteritis, Lymphadenitis mesenterica, Pneumonie.

▶ **Leitsymptome:**
- Starker subjektiver Bauchschmerz.
- Deutliche Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes bis Schock.
- Druckschmerz.
- Abwehrspannung der Bauchdecke.
- Übelkeit, Erbrechen (gallig, blutig?).
- Stühle? Dehydratation?

▶ **Allgemeinzustand** prüfen (Beurteilung des Allgemeinzustandes s. Tab. 2.1), ggf. Maßnahmen zur Kreislaufstabilisierung (S. 140).

▶ **Infusionstherapie:** u. U. hat ein erheblicher Flüssigkeitsverlust ins Abdomen stattgefunden, deshalb eher großzügige parenterale Flüssigkeitszufuhr. Bei Schockzustand z. B. Ringer-Laktat oder NaCl 0,9 % 20 ml/kg KG in 30–60 min. Ausnahme: Herzinsuffizienz.

▶ **Sauerstoffgabe** bei Schockzustand.

▶ **Harnbefund** (Glukose, Ketonkörper, Eiweiß, Bilirubin, Erythrozyten, Leukozyten).

▶ **Blutentnahme immer:**
- Blutbild, Differenzialblutbild, Blutgruppe, Kreuzblut, Gerinnung.
- CRP.
- Blutgasanalyse, Blutzucker, Elektrolyte.
- Transaminasen, Gamma-GT, Lipase, Amylase, Bilirubin.
- Harnstoff, Kreatinin, Phosphat, Harnsäure, Laktat (zum Erkennen von Durchblutungsstörungen!).

▶ **Stationäre Aufnahme.**

▶ **Nahrungskarenz, offene Magensonde** (Magensekret?).

▶ Möglichst schnell **chirurgische Mitversorgung** organisieren: Transport in eine Kinderklinik mit chirurgischer Versorgungsmöglichkeit bzw. chirurgisches Konsil anfordern. Je kleiner das Kind ist, umso wichtiger ist die kinderchirurgische Mitbetreuung!

▶ **Analgetika:** Das lange geltende Verbot der Analgetika bei der Beurteilung eines akuten Abdomens lässt sich nicht halten. Haben die Kinder starke Schmerzen, so sollten auch Opiate gegeben werden. In einer vergleichenden Studie (USA) wurden die Fälle ernster Erkrankungen trotzdem erkannt und die Komplikationen bei evtl. Op-Verzögerung stiegen nicht signifikant an.

▶ **Häufigste Ursachen** (geordnet nach Häufigkeit):
- Appendizitis (häufig!).
- Schwere Enterokolitis (häufig!).
- Schwere akute Obstipation (häufig!).
- Inkarzerierte Hernie (häufig bei Säuglingen).
- Peritonitis (Perforation, Durchwanderung).
- Ileus (angeborene Obstruktion, Adhäsion, Invagination, Volvulus; gefährlich!).
- Sigmatorsion.
- Urolithiasis.
- Cholelithiasis.
- Akute Pankreatitis.
- Stumpfes Bauchtrauma mit Massenblutung (gefährlich!).
- Hodentorsion.
- Vergiftung.
- Coma diabeticum.
- Adnexitis.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Weiteres Vorgehen

- **Anamnese:**
  - *Beginn und Dauer des Schmerzes:* Akut? Perakut? Schleichend? Sich verstärkend?
  - *Schmerzcharakter und -lokalisation* (falls das Kind zu solchen Angaben in der Lage ist):
    - Viszeral: Dumpf, kolikartig, diffus in der Mittellinie lokalisiert.
    - Somatisch: Scharf, brennend, bei Berührung zunehmend, genau lokalisiert.
    - Verändert sich der Charakter **von viszeralen zu somatischen** Schmerzen und treten **vegetative Symptome (Übelkeit, Erbrechen) sowie Abwehrspannung** als Zeichen der peritonealen Beteiligung hinzu, so weist diese Veränderung **nahezu immer** auf eine komplizierte, operationspflichtige Erkrankung hin.
  - Fieber: Seit wann, wie hoch?
  - Stuhlgang: Konsistenz, Häufigkeit, Blutauflagerungen?
  - Erbrechen: Wie häufig, was, blutig, gallig?
  - Vorerkrankungen? Abdominelle Voroperationen?
- **Klinische Untersuchung:**
  - Komplett von Kopf bis Fuß (S. 56).
  - *Hinweis zur rektalen Untersuchung:* Ihr Wert ist nicht immer gegeben, sie gehört zum üblichen Repertoire, die Evidenzlage wurde aber nie richtig geprüft. Viele Kinder weinen furchtbar bei der rektalen Untersuchung, ohne dass man genau weiß, warum.
  - Ausschluss einer Pneumonie (Auskultation), Streptokokken-Tonsillitis durch Inspektion, Rachenabstrich (S. 652), Hodenschwellung (S. 773) durch Palpation, inkarzerierten Leistenhernie (S. 767) durch Palpation.
- **Je nach Zustand Monitoring:**
  - Kreislaufüberwachung mit EKG-Monitor, Blutdruck, Atmung, ggf. Sauerstoffsättigung.
  - Temperaturüberwachung.
- **Urinuntersuchung:** Leukozyten, Erythrozyten, Eiweiß, pH-Wert, Glukose, Bilirubin, Urobilinogen, Ketonkörper, Nitrit, Bakteriologie.
- **Labor:** Blutbild, CRP, sonst in Abhängigkeit von Organhinweisen und Kontrolle pathologischer Notfallbefunde.
- **Sonografie des Abdomens** (S. 415):
  - Freie Flüssigkeit (z. B. im Douglas)? Freie Luft? Portalvenenluft? Milz- oder Leberruptur (in ca. 70 % der Fälle nicht nachweisbar!)?
  - Beurteilung der Darmwände. Peristaltik? Invagination? Appendizitiszeichen (S. 767)?
  - Nephrolithiasis? Harnstau?
  - Cholelithiasis?
  - Beurteilung der Organstrukturen.
- **Weiterführende Diagnostik je nach Verdachtsdiagnose (s. u.):**
  - *Röntgen-Abdomen* a. p. in Rückenlage und Links-Seitenlage (alternativ im Stehen/Hängen).
  - *Röntgen-Thorax:* v. a. Ausschluss Pneumonie.
  - *CT/MRT*.
  - *Diagnostische Laparoskopie, Laparotomie:* Falls alle konservativen diagnostischen Möglichkeiten ausgeschöpft sind, die Diagnose unklar bleibt und das akute Abdomen fortbesteht (ultima ratio).
  - *Bakteriologische Diagnostik:* Blutkultur, Stuhlkultur, Lumbalpunktion.

Verdachtsdiagnosen bei akuten Bauchschmerzen/akutem Abdomen

Hinweis: Tab. 5.1 zeigt eine Auswahl der wichtigsten differenzialdiagnostischen Möglichkeiten bei akuten Bauchschmerzen, die nicht unbedingt gleichzusetzen sind mit dem akuten Abdomen!

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.1 • Verdachtsdiagnosen bei akuten Bauchschmerzen/akutem Abdomen, typische Befunde/Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen (geordnet nach Vorkommen in bestimmten Altersstufen)

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Neugeborene und Säuglinge:		
Dreimonatskoliken	innerhalb der ersten 3 Monate, Schreien, oft ½–1 h nach dem Trinken	• Anamnese, klinische Untersuchung unauffällig, guter AZ • Ausschluss anderer Ursachen • Zustandsabhängig (S. 434)
hypertrophe Pylorusstenose (S. 425)	schwallartiges Erbrechen, vor allem bei Knaben, Maximum in der 3.–6. (evtl. bis 12.) Lebenswoche, sichtbare Peristaltik	• BGA und Elektrolytbestimmung • Sonografie • weiteres Vorgehen (S. 426)
Pylorusatresie (sehr selten!)	Hydramnion, Single-bubble-Phänomen	• Ultraschall, Röntgen-Abdomen • kinderchirurgisches Konsil
Duodenalatresie, Pankreas anulare	Hydramnion, Erbrechen (gallig bei Obstruktion distal der Vater-Papille), Luft in Magen und Duodenum (Double-bubble-Phänomen)	• Ultraschall, Röntgen-Abdomen • kinderchirurgisches Konsil • weiteres Vorgehen (S. 760)
Jejunalatresie, Ileumatresie	Hydramnion, distendiertes Abdomen (je tiefer, umso ausgeprägter), galliges Erbrechen	• Ultraschall, Röntgen-Abdomen (*Cave:* Ruptur) • kinderchirurgisches Konsil • weiteres Vorgehen (S. 761)
Dickdarmatresie	v. a. abdominelle Distension (innerh. 48—72 Std.), später Erbrechen	• Ultraschall, Röntgen-Abdomen (seitl.) • kinderchirurgisches Konsil
Rektumatresie (extrem selten)	abdominelle Distension (innerh. 48—72 Std.), Anus vorhanden	• Ultraschall, Röntgen-Abdomen • kinderchirurgisches Konsil
Analatresie	fehlender Anus, perineale Fistel (ektoper Anus)	• Ultraschall, Röntgen-Abdomen • kinderchirurgisches Konsil
Volvulus	plötzlich einsetzende Schmerzen, Abdomen häufig nicht bis wenig gespannt (tückisch!), schlechter AZ des Kindes, später Stuhlerbrechen, blutige Stühle, Schockzeichen	• AZ? • Laktaterhöhung? • Röntgen-Abdomen: Abnorme Dünndarmlage bei Malrotation • kinderchirurgisches Konsil • **Notfall!** Nach 4–6 Std. irreversible Darmschädigung. • weiteres Vorgehen (S. 760)
nekrotisierende Enterokolitis (S. 299)	vorw. frühgeborene Neugeborene, Abdomen gebläht, distendierte Darmschlingen, blutige Stühle, Sepsis	• Palpation des Abdomens • Sonografie, Röntgen-Abdomen • Blutkultur • bakteriologische Stuluntersuchung (fraglicher Wert) • weiteres Vorgehen (S. 300)
Mekoniumileus (S. 761)	Verzögerter Mekoniumabgang > 48 Std. postpartal, Ileus, typischer Rö-Befund	• CF-Nachweis (S. 347)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.1 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
in jedem Alter möglich, bei Neugeborenen und Säuglingen eher selten:		
akute Appendizitis (S. 767)	Druckschmerz im rechten Unterbauch, Schmerzwanderung, erhöhte Temperatur	• Entzündungsparameter im Blut • Sonografie • weiteres Vorgehen (S. 768)
Lymphadenitis mesenterica (mesenterialis)	Druckschmerz rechter Unterbauch	• *i*mitiert Appendizitis, Sonografie, ursächlich auch Yersininia pseudotuberculosis (Antikörper)
akute Gastroenteritis	siehe Kap. „Akute Durchfallerkrankung" (S. 147)	
akute Obstipation	atypische Bauchschmerzen	• Anamnese: Flüssigkeitszufuhr? Ernährung? • rektal volle Ampulle, harter Stuhl • weiteres Prozedere (S. 155)
Invagination (S. 768), häufigstes Alter 4.–8. Lebensmonat	plötzliches heftiges Schreien, dann auffallend ruhiges Kind; Spätzeichen sind blutige Stühle; Kokardenphänomen in der Sonografie	• Anamnese (sehr typisch) • Sonografie, Röntgen-Abdomen, Kontrastmitteleinlauf • weiteres Vorgehen (S. 768)
inkarzerierte Hernie (S. 767)	schmerzhafte Schwellung in der Leiste, heftiges Schreien, Erbrechen	• typischer Tastbefund (S. 767) • Sonografie • weiteres Vorgehen (S. 767)
Ileus, paralytisch oder mechanisch (S. 765), bei Neugeborenen (S. 761)	geblähtes Abdomen (Ausmaß abhängig von der Höhe des Verschlusses), galliges (evtl. Stuhl-) Erbrechen (abhängig von der Höhe des Verschlusses)	• auf Allgemeinzustand achten (oft sehr schlecht) ***Cave:*** Exsikkose durch Flüssigkeitsverschiebung • Labor, Sonografie, Röntgen-Abdomen (Spiegelbildungen) • weiteres Vorgehen (S. 766)
Gastritis, Magenulkus (S. 426)	Nüchternschmerz, schmerzhafte Palpation des Oberbauches, OP oder anderes vorangegangenes Stressereignis	• Blutbild (Anämie?) • 13C-Atemtest (S. 422), Endoskopie • weiteres Vorgehen (S. 428)
Hepatitis, Cholangitis	Ikterus, Hepatomegalie	• Anamnese (Operation? Cholangitis entsteht oft aufsteigend nach chirurgischen Eingriffen, hämatogen oder bei M. Crohn) • Transaminasen, Bilirubin im Blut • Sonografie • weiteres Vorgehen (S. 446)
Urolithiasis	vom Rücken in die Leistengegend ausstrahlende Schmerzen	• Anamnese: Fehlbildung oder Infektionen der Harnwege, Stoffwechselstörung? • Sonografie, i. v. Pyelografie • weiteres Vorgehen (S. 467)
Akute Pyelonephritis (S. 456)	Flankendruck- und Klopfschmerz bei größeren Kindern, Fieber	• Harnbefund • BB, CRP • Sonografie

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.1 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Peritonitis	bretthart gespannte Bauchdecken bwz. lokale Abwehrspannung, Kinder wirken krank! septische Temperaturen, vegetative Symptome	• Anstieg der Entzündungsparameter • Suche nach Ursachen für Perforation (Appendizitis, Ileus, Enterokolitis u. a.) • Röntgen-Abdomen: freie Luft im Abdomen, Konkrement, Spiegelbildung • kinderchirurgisches Konsil • weiteres Vorgehen (S. 771)
diabetisches Koma	in der Vorgeschichte Leistungsknick, Polydipsie, Polyurie, Foetor ex ore, Glukosurie, Hyperglykämie	• Anamnese, Koma • Harn und Blutzucker • weiteres Vorgehen (S. 619)
Stumpfes Bauchtrauma	Traumaanamnese, Verletzungsmarken mit lokalisiertem Druckschmerz, Schock	• Sonografie, CT (MR), evtl. Laparaskopie: Organverletzungen, Blut im Bauchraum • Schocktherapie, u. U. Operation
Angina tonsillaris	Halsschmerzen, Rötung und Schwellung der Tonsillen mit oder ohne Beläge, Schluckbeschwerden, Fieber	• Rachenabstrich mit Streptokokken-A-Schnelltest; Entzündungsparameter • weiteres Vorgehen (S. 319)
Pleuropneumonie (v. a. bei der basalen P. oft Angabe von Bauchschmerzen)	Husten, Fieber, Schmerzen vor allem beim Atmen; Dämpfung bei der Perkussion	• Entzündungsparameter • Röntgen-Thorax • weiteres Vorgehen (S. 347)
Zustand nach Fehlintubation	intubiertes Kind, Zyanose, fehlende Atemexkursion, zunehmende Distension des Abdomens	• Auskultation von Lunge und Abdomen • Extubation und erneute Intubation
Cholelithiasis, Cholezystitis	Schmerzen im rechten Oberbauch (entfärbte Stühle, Ikterus, bei Kindern sehr selten), Fieber	• Abklären hämatologischer Erkrankungen, Choledochuszyste; Cholestasezeichen bzw. Entzündungszeichen im Labor? • Sonografie • kinderchirurgisches Konsil
Sigmatorsion	meist Schulalter, kolikartige Schmerzen im linken Unterbauch	• oft Obstipationsanamnese • Beschwerdefreiheit nach erfolgreichem Einlauf
akuter Harnverhalt bei Fehlbildungen	Unruhe, fehlender Urin, später Fieber	• prall gefüllte Blase • Sonografie • Harnkatheter
Jugendliche:		
stielgedrehtes Ovar, Adnexitis	bei Mädchen plötzliche heftige Schmerzen im Unterbauch	• Anamnese und klinische Untersuchung • Sonografie (Doppler) • laparoskopische OP mit Derotation und evtl. Pexie

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.1 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
rupturierte Extrauteringravidität	bei Mädchen plötzliche heftige Schmerzen im Unterbauch, Schocksymptomatik	• Stabilisierung des Zustandes, Anamnese und klinische Untersuchung, Sonografie • Schwangerschaftstest! • gynäkologisches Konsil
Hodentorsion (S. 773)	schmerzhafter, geschwollener, höher stehender blaurot verfärbter Hoden	• Klinik • Sonografie und Doppler-Sonografie • akute Operationsindikation (binnen 6 h) bei geringstem Verdacht!
M. Crohn	Colitis ulcerosa (S. 439)	

weitere mögliche (eher seltene) Differenzialdiagnosen:

- **akute Pankreatitis** (S. 447): gürtelförmige Schmerzen im Oberbauch, verstärkt durch Nahrungsaufnahme
- **Magenruptur** nach stumpfem Bauchtrauma (vorausgegangenes Trauma, Volumenmangelschock, Milzruptur, Pankreaskontusion, Leberruptur, Nierenruptur), seltenste aller Hohlorganrupturen im Kindesalter
- **Porphyrie** (Harn)
- **eosinophiles Granulom der Wirbelsäule** (S. 726): langsam zunehmende Rückenschmerzen, später Keilwirbelbildung
- **koronare Ischämie**: heftigste Schmerzen, Schreien, Unruhe, z. B. bei Kawasaki-Syndrom (S. 529)
- **hämolytische Krise bei Sichelzellanämie** (S. 485): heftigste Schmerzen, Blässe
- **Diskusprolaps** (Rückenschmerzen mit segmentaler Ausstrahlung, ggf. Sensibilitäts- bzw. Bewegungsstörungen)
- **Rechtsherzinsuffizienz** mit Leberkapselspannung: Dyspnoe, eingeschränkte Leistungsfähigkeit, evtl. Tachykardie, vgl. Herzinsuffizienz (S. 398)
- **Purpura Schoenlein-Henoch** (S. 528): Petechien, kokardenartige Effloreszenzen, evtl. Hämaturie, blutige Stühle; mögliche Ursache für Invagination bei älteren Kindern
- **Tumor** (tastbare Resistenz; v. a. schnell wachsendes Burkitt-Lymphom)

5.3 Chronisch rezidivierende Bauchschmerzen

Erste Gedanken und Maßnahmen

- Liegen wirklich **chronische** Bauchschmerzen vor? Definition (S. 131), Besonderheiten von Bauchschmerzen bei Kindern (S. 131).
- **Häufigste Ursache:** Ca. **75 % (!)** der rezidivierenden Bauchschmerzen sind primär nicht organisch bedingt, wobei die Somatisierung altersabhängig ist: Bis zu 6 Jahren fast immer organische Ursache, bei Schulkindern in bis zu 90 % funktionell bedingt. Häufig Koinzidenz mit psychovegetativen Störungen. Häufig bei ehrgeizigen, empfindsamen Kindern in Stresssituationen. Auftreten meist in Form von Nabelkoliken (S. 435). Bei längerer Dauer Somatisierung, z. B. chronische Obstipation (S. 157), chronische Gastritis (S. 426), Reizdarmsyndrom (S. 436).
- **Häufigste organische Ursachen** (geordnet nach Häufigkeit):
  - Postenteritissyndrom.
  - Chronische Obstipation.
  - Laktoseintoleranz u. a. Nahrungsmittelunverträglichkeiten (Kuhmilchallergie).
  - Rezidivierende Harnwegsinfektion.
  - Dysmenorrhö.
  - Tumoren.
  - Morbus Crohn.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Colitis ulcerosa.
- Chronisch-obstruktive Gallenweg- und Harnwegerkrankungen.
- Rezidivierende Pankreatitis.
- Rezidivierende Appendikopathie.

Vorgehen

- **Ausführliche Anamnese** (in somatischer und psychosomatischer Richtung):
  - *Lokalisation und Charakteristik des Schmerzes*?
  - *Abhängigkeit des Schmerzes* von Tageszeit, Essen, Stuhlgang, Miktion, Stresssituation? Frage nach nächtlichen Schmerzen häufig wegweisend; fehlen die Schmerzen nachts, handelt es sich eher um funktionelle Schmerzen.
  - *Nahrungsmittelunverträglichkeiten?*
  - *Erbrechen?*
  - *Stuhlgang:* Verstopfung oder Durchfall? Stuhlbeschaffenheit? Blutbeimengung?
  - *Miktion:* Schmerzen beim Wasserlassen? Farbe des Urins? Geruch des Urins?
  - *Gewichtsverlust?*
  - *Chronische Stresssituationen und psychische Verletzungen?* Konstitutionelle vegetative Reaktionsbereitschaft? Verhaltensauffälligkeiten? Besonders ehrgeiziges, braves Kind? Verminderte Stressbewältigung?
  - *Vorerkrankungen?*
  - *Bauchoperationen?*
  - *Begleitsymptome* (Fieber, Atemnot u. a.)?
- **Körperliche Untersuchung** (S. 56). Achten auf abdominelle und extraabdominelle Hinweise organischer Ursachen, auf psychovegetative Symptome wie kalte, schwitzende Hände, Blässe, Verhaltensauffälligkeiten.
- **Weiteres Vorgehen:** Routine-Basis-Programm mit Blutbild und Harnstatus (keine „Schrotschuss-Diagnostik"). Apparative und Labordiagnostik: In erster Linie Sonografie in Abhängigkeit von Organhinweis. Bei Hinweis auf vegetativ-funktionelle Störungen, Beschwerden ernst nehmen und klärendes Gespräch, das gleichzeitig therapeutischen Charakter hat, s. Psychosomatosen (S. 788). Kinderchirurgisches Konsil in unklaren Fällen.

Verdachtsdiagnosen bei chronischen Bauchschmerzen

Tab. 5.2 • Verdachtsdiagnosen bei chronischen Bauchschmerzen, typische Befunde/Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen (geordnet nach Häufigkeit)

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
häufig:		
funktionelle Beschwerden, Reizdarmsyndrom (S. 436)	Alter zwischen 6 und 16 Jahren, kurze Schmerzepisoden, Hauptlokalisation im Nabelbereich, keine Abhängigkeit von Mahlzeiten oder Tageszeiten, kein schmerzbedingtes nächtliches Erwachen	• Anamnese und körperliche Untersuchung • Laboruntersuchungen, Urinuntersuchung (S. 451), Sono-Abdomen (S. 415) zum Ausschluss organischer Ursachen • weiteres Vorgehen (S. 436)
Dreimonatskolik (S. 433)	Säugling innerhalb der ersten 3 Lebensmonate; ungewöhnlich lange Schreiperioden	• Anamnese • Ausschluss anderer Ursachen • zustandsabhängig (S. 434)
Postenteritissyndrom	akute Gastroenteritis in der aktuellen Vorgeschichte, wiederkehrende Durchfälle nach Realimentation	• Anamnese • DD Malabsorption, Stuhlkultur • weiteres Vorgehen (S. 423)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.2 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Laktoseintoleranz, andere Nahrungsmittelunverträglichkeiten	Bauchweh und Durchfall nach entsprechender Nahrungsaufnahme	• Anamnese • Atemtest • weiteres Prozedere (S. 433)
chronischer Harnwegsinfekt	Dysurie, dunkel verfärbter Urin evtl. übel riechend	• Urinstatus • Bakterienkultur • Urodynamik (Nachweis einer Sphinkter-Detrusor-Synergie und daraus resultierender erhöhter Restharnmenge) • weiteres Vorgehen (S. 456)
rezidivierende Appendikopathie	rezidivierende Bauchschmerzen im rechten Unterbauch	• Kontrolle bei jedem Schub • Sonografie, evtl. Laparoskopie • kinderchirurgisches Konsil
chronische Obstipation	tagelange Stuhlpausen mit Bauchweh, tastbare Skybala, rektal: harte Stuhlknollen	• Anamnese • bildgebende Verfahren (Megacolon idiopath.) • weiteres Prozedere (S. 157)
Nahrungsmittelallergie (S. 516)	nach bestimmten Mahlzeiten krampfartige Schmerzen, Durchfall, Erbrechen, Blut im Stuhl	• Anamnese • RAST (Radio-Allergo-Sorbent-Test) • Kuhmilchallergie (S. 428)
Morbus Gilbert-Meulengracht	intermittierender Ikterus meist ab Schulkindalter, Bauchschmerzen, Abgeschlagenheit	• Anamnese • indirekte (unkonjugierte) Bilirubinämie, positiver Hungertest • keine Therapie
seltener:		
Gastritis und peptisches Ulkus (Helicobacter pylori)	Schmerzlokalisation im Oberbauch, Nachtschmerz, Übelkeit, Erbrechen, epigastrischer Druckschmerz	• typische Symptom- und Befundkonstellation, Blutbild (Anämie?) • ^{13}C-Harnstoff-Atemtest • weiteres Prozedere (S. 426)
Morbus Crohn, Colitis ulcerosa	blutig-schleimige Durchfälle, Tenesmen, Gewichtsabnahme, extraintestinale Symptome (Haut-, Atemwegs-, Gelenkssymptome), Analveränderungen	• Blutbild (Anämie?) • Sonografie, Endoskopie, MRT • weiteres Prozedere (S. 440)
Gallen- und Harnsteine	kolikartig mit Ausstrahlung in die Schulter bzw. Unterbauch, Ikterus	• Leberwerte, Nierenwerte • Sonografie • Harnsteine (S. 466), Gallensteine: kinderchirurgisches Konsil
rezidivierende Pankreatitis	Schmerzen nach dem Essen, Unverträglichkeit fetter Speisen, Meteorismus, Gedeihstörung	• Amylase, Lipase, Glukose im Blut; Amylase im Harn, Chymotrypsin und Fett im Stuhl • Abdomensonografie, evtl. ERCP, MRCP • weiteres Prozedere (S. 447)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.2 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Wilms-Tumor, Neuroblastom, Teratom u. a. Tumoren	tastbare Resistenzen, evtl. sichtbare Tumormasse, Erbrechen, Hämaturie	• Palpationsbefund (vorsichtig palpieren!) • Sonografie, MRT des Abdomens • weiteres Prozedere (S. 733)

weitere mögliche (eher seltene) Differenzialdiagnosen:
- verschiedene obstruktive Harnwegs- (S. 456) und Gallenwegserkrankungen
- rezidivierende Sigmatorsion (S. 136)
- rezidivierende Invagination (Polypose-Syndrom)
- Fehlbildungen des Darms (Duplikaturen, Meckel-Divertikel, Malrotation, Mesenterialzysten, Mesotheliome)
- Sichelzellanämie (S. 485): Blässe, Ikterus, Schmerzen an den Extremitäten, Splenomegalie, Symptome ab 6. Lebensmonat
- entzündliche Erkrankungen des inneren Genitale bei jugendlichen Mädchen
- abdominelle Epilepsie (anfallsartige Bauchschmerzen mit pathologischem EEG, nicht allgemein anerkannt)
- akute intermittierende Porphyrie (anfallsartige Bauchschmerzen, dunkel verfärbter Urin)
- Hyperlipidämien (S. 609): eruptive Xanthome, kolikartige Schmerzen, Retinaeinlagerungen, Arcus corneae
- Hyperurikämie (Harnsäure ↑)
- familiäres Mittelmeerfieber (rezid. Fieber, Serositis, Genetik)
- Affektionen der Pleura diaphragmalis und des Herzens (Rö-Thorax, Sonografie)
- Spondylopathien (S. 532)

5.4 Erbrechen

Erste Gedanken und Maßnahmen

- ▶ **Allgemeinzustand** (S. 56) prüfen! Dehydratationszeichen (S. 830) der Haut? Apathie? Zur Diagnostik und Therapie der Dehydratation mit und ohne Schock (S. 825).
- ▶ **Bei schlechtem Allgemeinzustand sofortige Blutentnahme und Kreislaufstabilisierung:**
  - *Blutentnahme:* Immer Blutbild, Urinstatus, Elektrolyte inkl. Chlorid (Gefahr der Hypokaliämie und der hypochlorämischen Alkalose!), Blutgasanalyse (Gefahr der metabolischen Alkalose oder Azidose!), Harnstoff, Kreatinin, GOT, GPT, γ-GT, Bilirubin, Amylase, Lipase.
  - *Kreislaufstabilisierung* (S. 827)*:* 10–20 ml/kg NaCl 0,9 % oder Ringerlösung i. v.; weiteres s. Dehydratation ohne Schock (S. 831) und Dehydratation mit Schock (S. 832).
- ▶ **Bei galligem Erbrechen** sofort Magensonde legen, Magensaft ableiten, parenterale Flüssigkeits- und Elektrolytzufuhr (S. 115).
- ▶ **Kinderchirurgisches Konsil** organisieren bei V. a. Ileus, bei Hämatemesis, bei abdominellem Tastbefund (Resistenz, Abwehrspannung), bei akutem Abdomen und dringlich bei Schock.
- ▶ **Häufigste Ursachen:**
  - Akute Gastroenteritis (häufig!).
  - Akute Appendizitis (häufig!).
  - Peritonitis (gefährlich!).
  - Ileus bei angeborenen und erworbenen Darmobstruktionen (Atresien, M. Hirschsprung, Invagination, Adhäsionen, inkarzerierte Hernien, u. a.; gefährlich!)
  - Gastroösophagealer Reflux.
  - Pylorusstenose.

Keroi, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Harnwegsinfektion.
- Kuhmilchallergie und andere Nahrungsmittelunverträglichkeiten.
- Steinkoliken.
- Hepatitis.
- Pankreatitis.
- Meningitis, Enzephalitis.
- Psychogene Ursachen.
- Vergiftungen (gefährlich!).
- Medikamentenunverträglichkeit.
- Schädel-Hirn-Traumen.
- Hirntumoren, Hirndruck durch Pseudotumor cerebri.
- Stoffwechselerkrankungen (adrenogenitales Syndrom u. a.)
- zusätzliche Hinweise bei Neugeborenen (S. 146)

Weiteres Vorgehen

▶ **Anamnese:**
- *Beginn, Zeitpunkt, Häufigkeit und Art des Erbrechens* (z. B. schlaff oder im Schwall oder Speien, d. h. Herausrinnenlassen kleiner Portionen)?
- *Art des Erbrochenen:* Farblos, blutig, gallig, Miserere (Dünndarminhalt)?
- *Begleitsymptome*, z. B. Bauch- oder Kopfschmerzen, Fieber, Durchfall, Obstipation? Abhängigkeit von der Nahrung, Vergiftung, Stress?
- *Vorerkrankungen, Operationen?*

▶ **Körperliche Untersuchung:**
- *Gewichtsbestimmung:* Wie viel abgenommen in welcher Zeit als Hinweis auf möglichen Flüssigkeitsverlust.
- *Ganzkörperstatus* (S. 57) erheben, dabei besonders auf abdominelle Ursachen (akutes Abdomen, Ileus) und neurologische Befunde (S. 62) achten.

▶ **Allgemeine therapeutische Maßnahmen:**
- *Nahrungskarenz*, evtl. wiederholt kleine Gaben von Glukose-Elektrolytlösung p. o., bei Dehydratation (> 5 % des KG) parenteraler Flüssigkeitsersatz (Tab. 3.8).
- *Grundleiden behandeln* (konservativ oder kinderchirurgisches Konsil und chirurgische Therapie).
- *Antiemetika:* Nur bei schwerem funktionellem Erbrechen (Zytostatikatherapie, Migräne) indiziert, z. B. Chlorpromazin oder Promethazin 0,5 mg/kg KG/Dosis i. m., evtl. alle 6 h bei Zytostatikatherapie (S. 748). Bei Metoclopramid hohes Risiko des dyskinetischen Syndroms → Alternative (außer bei Säuglingen): Dimenhydrinat oder Ondasetron 5 mg/m² KO Kurzinfusion.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Verdachtsdiagnosen bei Erbrechen – Differenzierung nach Art des Erbrochenen

Tab. 5.3 • Verdachtsdiagnosen bei Erbrechen, typische Befunde/Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen – Differenzierung nach Art des Erbrochenen

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde/Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
farbloses Erbrechen ohne Magensaft:		
Ösophagusatresie, Kardiaachalasie	Neugeborenes mit auffälligem Speicheln, Schaum vor Mund und Nase, Apnoen	• Prüfen des Erbrochenen mit Lackmuspapier (bleibt alkalisch) • Sondierung des Magens (Magensaft?) • weiteres Vorgehen (S. 759)
Bluterbrechen, sog. Hämatemesis (S. 158)***:***		
Gastritis und peptisches blutendes Ulkus (nach dem 1. Lj)	Schmerzlokalisation im Oberbauch, Nachtschmerz, Übelkeit, epigastrischer Druckschmerz, körperliche Stresssituation	• typische Symptom- und Befundkonstellation, Blutbild (Anämie) • ^{13}C-Harnstoff-Atemtest, Helicobacter-Antikörper, Gastroskopie
Ösophagusvarizen	Zeichen einer Leberzirrhose (S. 446)	• chronische Lebererkrankung in der Anamnese • Leberwerte • weiteres Vorgehen (S. 447)
galliges Erbrechen:		
alle angeborenen und erworbenen Darmobstruktionen wie Atresien, Stenosen, Malrotation, Volvulus, Morbus Hirschsprung, Duplikaturen, Mesenterialzysten	s. unter Leitsymptom „akuter Bauchschmerz“ (S. 131)	
Invagination, Volvulus, Peritonitis, Darmperforation, nekrotisierende Enterokolitis des Neugeborenen, paralytischer Ileus, Mekoniumileus (Neugeborenes)	s. unter Leitsymptom „akuter Bauchschmerz“ (S. 131)	
akutes Erbrechen angedauter Nahrung:		
• Ernährungsfehler; gesunde Ernährung des Kindes (S. 34) • Zytostatikabehandlung (S. 746) • alle Ursachen der Tab. 5.4.		

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Verdachtsdiagnosen bei Erbrechen – Differenzierung nach akut/chronisch und Begleitsymptomen

Tab. 5.4 • Verdachtsdiagnosen bei farblosem, saurem Erbrechen, typische Befunde/Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen – Differenzierung nach akut/chronisch und Begleitsymptomen

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde/Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
akutes Erbrechen mit akuten abdominellen Krankheitssymptomen:		
Prodromi verschiedener Infektionskrankheiten, Gastroenteritiden	plötzlicher Beginn, Durchfall, Fieber, Bauchschmerzen	• Umgebungsanamnese • Labor: Blutbild, Elektrolyte, Erregernachweis im Stuhl
akute Appendizitis (S. 767)	ab Säuglingsalter typischer Druck- und Loslassschmerz, Abwehrspannung nach wie vor häufigste übersehene Diagnose; Erbrechen kann Hinweis auf Perforation u. Peritonitis sein	• klinischer Befund (S. 767); Entzündungsparameter im Blut • Sonografie • s. Appendicitis acuta (S. 767)
Harnwegsinfektionen	in jedem Alter Fieber, stinkender Urin, evtl. Dysurie und Flankenschmerz	• Harnstatus • Blutbild (Leukozytose?), CRP, Harnstoff, Kreatinin, Bakteriennachweis, Sonografie • weiteres Vorgehen (S. 458)
Gastritis, Ulkus	rezidivierende Oberbauchschmerzen, Nachtschmerzen, Übelkeit, epigastrischer Druckschmerz	• typische Symptom- und Befundkonstellation, Blutbild (Anämie?) • ^{13}C-Harnstoff-Atemtest, Gastroskopie mit Urease-Test auf Helicobacter • weiteres Vorgehen (S. 428)
Hepatitis	Übelkeit, Müdigkeit, Bauchschmerzen, Fieber, Ikterus	• Leberwerte • Antikörper- bzw. Antigennachweis • weiteres Vorgehen (S. 684)
akute Pankreatitis (S. 447)	gürtelförmige Schmerzen im Oberbauch, verstärkt durch Nahrungsaufnahme	• Amylase und Lipase im Blut • Bestimmung von Chymotrypsin im Stuhl, Sonografie, evtl. ERCP bzw. MRCP • weiteres Vorgehen (S. 447)
Steinkoliken (Cholelithiasis, Urolithiasis)	kolikartige Schmerzen s. unter „akute Bauchschmerzen“ (S. 131)	
akutes Erbrechen mit zentralnervösen Symptomen:		
Meningitis	in jedem Alter Fieber, Kopfschmerzen, Nackensteife	• Meningitiszeichen prüfen (S. 677), Hautblutungen bei Meningokokken • Blutbild, Entzündungsparameter, Liquorbefund und -kultur • weiteres Vorgehen (S. 678)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.4 • Fortsetzung

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde/ Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Enzephalitis	in jedem Alter schweres Krankheitsbild mit hohem Fieber, Bewusstseinstrübung	• oft zweiphasiger klinischer Verlauf (S. 679) • Blutbild, Entzündungsparameter, Liquorbefund, MRT • weiteres Vorgehen (S. 680)
Schädel-Hirn-Trauma	Trauma mit Kopfbeteiligung in der Anamnese	• Überprüfung von Vitalparametern und Bewusstsein, vgl. Glasgow-Coma-Scale (S. 864) • CCT • weiteres Vorgehen (S. 865)
Migräne	Schulkind mit anfallsartig auftretenden Kopfschmerzen	• ausführliche, genaue Anamnese • weiteres Vorgehen (S. 577)
Vergiftung	Ingestionsunfall	• Notfalldiagnostik, Giftanamnese (S. 842) • Medikamentenspiegel in Blut und Harn • weiteres Vorgehen (S. 842)
Vorstufe eines diabetischen Komas	Kleinkind mit Polyurie, Durst, Übelkeit, akutes Abdomen, Abwehrspannung	• Vitalparameter überwachen • Labor: Glukose in Harn und Serum, Elektrolyte, BGA • weiteres Vorgehen (S. 618)
Reye-Syndrom	ab Säuglingsalter virale Infektion in der Anamnese, Hepatomegalie, Bewusstseinstrübung	• Anamnese • Labor: Leberwerte, Elektrolyte, Ammoniak u. a. • weiteres Vorgehen (S. 445)
rezidivierendes (chronisches) Erbrechen mit chronischen abdominellen Krankheitssymptomen:		
hypertrophe Pylorusstenose	spastisches gussartiges Erbrechen in der 3.–6. (evtl. bis 12.) Lebenswoche, vermehrt Frühgeborene, sichtbare Magenperistaltik	• BGA und Elektrolytbestimmung (hypochlorämische Alkalose, K↓) • Sonografie • weiteres Vorgehen (S. 426)
Kuhmilchallergie (S. 428)	schleimige, evtl. blutige Durchfälle, meist vor 6. Lebensmonat, Gedeihstörung	• Ernährungsanamnese • Nachweis von Kuhmilchantikörpern (nicht obligat) • weiteres Vorgehen (S. 430)
Zöliakie (S. 430)	Symptomatik ca. 1–6 Monate nach Beginn mit glutenhaltiger Nahrung (S. 430), vorgewölbtes Abdomen, massige und übel riechende Stühle, Gewichtsabnahme, Wachstumsretardierung	• Ernährungsanamnese • igA quantitativ, Transglutaminase-2-Ak, evtl. Endomysium-Ak, Dünndarmsaugbiopsie endoskopisch • weiteres Vorgehen (S. 431)
Tumor	tastbare Resistenz	• weiteres Vorgehen (S. 744)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.4 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde/ Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
rezidivierendes (chronisches) Erbrechen mit unterschiedlichen Begleitsymptomen:		
psychogen bzw. funktionell	Schulkind ohne weitere Symptome, bei Kleinkind an chronische intestinale Pseudoobstruktion denken! Bulimie mit Gewichtsabnahme	• Anamnese: wie bei funktionellen Bauchschmerzen • Ausschlussdiagnose • weiteres Vorgehen s. Psychosomatosen (S. 802)
habituelles, organisch azetonämisches Erbrechen	unstillbares Erbrechen, vertiefte Atmung, Dehydratation, Azetongeruch	• manchmal Infekt als Auslöser • Elektrolyte, Blutgasanalyse (metabol. Azidose) • parenterale Rehydratation (S. 831)
gastroösophagealer Reflux bei Kardiainsuffizienz, Hiatushernie, evtl. mit Ösophagitis	Schmerzen retrosternal und Epigastrium, Gedeihstörung, Misslaunigkeit, Appetitlosigkeit, rezidivierende Bronchitiden durch Aspiration im Schlaf in der Anamnese	• Blutbild (Hb, chronischer Blutverlust?), Blut auf Stuhl • pH-Metrie, Endoskopie • weiteres Vorgehen (S. 424)
Ösophagitis	Schmerzen im Oberbauch, Misslaunigkeit, Appetitlosigkeit	• Blutbild (Hb, chronischer Blutverlust?) • Endoskopie • weiteres Vorgehen (S. 423)
Nebennierenrindeninsuffizienz	Trinkschwäche, Lethargie, Müdigkeit, Hypotonie, Bradykardie, Hyperpigmentierung u. a. (S. 629)	• Blutbild, Elektrolyte, BGA • Bestimmung von Cortisol, Aldosteron, ACTH, Antikörper gegen Nebennierenrinde, ACTH-Test • weiteres Vorgehen (S. 629)
Adrenogenitales Syndrom mit Salzverlust	Virilisierung, addisonähnliches Bild	• Elektrolyte, BGA • Bestimmung von NN-Hormonen in Harn und Serum • weiteres Vorgehen (S. 631)
Hyperparathyreoidismus	Übelkeit, Gewichtsverlust, Hypertonie, psychische Veränderungen, Polydipsie, Polyurie, Knochenschmerzen u. a. (S. 627)	• Elektrolyte, v. a. Kalzium, Phosphat • Bestimmung von Parathormon • weiteres Vorgehen (S. 628)
Niereninsuffizienz	Oligurie–Anurie, ggf. Polyurie, Schwindel, Übelkeit, Foetor uraemicus, Pruritus, Apathie, Ödeme u. a.	• Blutbild, Elektrolyte, BGA • Nierenwerte, Kreatininclearance • weiteres Vorgehen (S. 471)
rezidivierendes (chronisches) Erbrechen mit zentralnervösen Symptomen:		
Tumoren	Kopfschmerzen, Nüchternerbrechen, Krampfanfälle, Hirndruckzeichen (S. 560)	• Neurologische Untersuchung (Herdsymptome? Hirnnervenausfälle?), Funduskopie • EEG, Schädel-Röntgen, Schädelsonografie, MRT • weiteres Vorgehen (S. 722)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.4 • Fortsetzung

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde/ Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
subdurales Hämatom	Geburt mit Forzeps bzw. Vakuum, Geburtskomplikationen, Sturz, Trauma in der Anamnese	• Blutbild (Anämie?) • Schädelsonografie, CCT • weiteres Vorgehen (S. 580)
Hydrozephalus	Hirndrucksymptome (S. 560), bei Säuglingen große gespannte Fontanelle, Fontanellenschluss verzögert. Bekannter Shunt?	• Fundoskopie (Stauungspapille?) • Schädelsonografie, Röntgen-Schädel, CCT/MRT • weiteres Vorgehen (S. 560)
Amino- und Organazidopathien (S. 597)	vertiefte Atmung, Krampfanfälle, Lethargie, Trinkschwäche, Entwicklungsretardierung, Verlust erworbener Fähigkeiten, Gedeihstörung u. a.	• Elektrolyte, BGA • Blutzucker, Ketonkörper, Laktat, Ammoniak, Stoffwechselmetabolite in Serum und Harn • weiteres Vorgehen (S. 601)
andere Stoffwechselerkrankungen (S. 590)	je nach Art der Stoffwechselstörung (S. 590); (meist Neugeborenes–Säugling)	

Hinweise zum Erbrechen bei Neugeborenen

Beachte:

- Gelegentliches Erbrechen ist bei Neugeborenen, besonders in den ersten Lebenstagen in der Adaptationsphase nicht ungewöhnlich und meist nicht pathologisch. Insbesondere nach der Geburt kann das Erbrochene durch Verschlucken von Fruchtwasser, Blut und/oder Mekonium verfärbt sein.
- Auch bei manchen Säuglingen kommt es – auch regelmäßig – nach dem Trinken zum Erbrechen eines kleinen Teils der aufgenommenen Milchnahrung, meist hat auch dies keine pathologische Bedeutung.

▶ Bei folgenden **Begleitsymptomen** ist das Erbrechen bei Neugeborenen/Säuglingen aber unbedingt abzuklären:

- *Übermäßige Gewichtsabnahme* bzw. *fehlende Gewichtszunahme*.
- *Galliges Erbrechen.*
- *Anhaltendes häufiges Erbrechen.*

▶ Folgende **Differenzialdiagnosen** sind dann zu bedenken:

- *Fehler beim Füttern:* Zu viel pro Mahlzeit, Luftschlucken durch zu großen Sauger, fehlendes Aufstoßen.
- *Hirnblutung.*
- *Infektionen:*
  - Gastrointestinal (meist Rotavirus) (s. Tab. 5.3).
  - Meningitis (s. Tab. 5.4).
  - Harnwegsinfekt (s. Tab. 5.4).
  - Sepsis (S. 680), nekrotisierende Enterokolitis.
- *Drogenentzug* bei Drogenabhängigkeit der Mutter (Nikotin, Alkohol-, Heroinabhängigkeit der Mutter während der Schwangerschaft, unruhiges Neugeborenes mit muskulärer Hypertonie, Durchfall, Fieber, Krampfanfälle).
- *Pylorusstenose* (s. Tab. 5.4), ab 3. Lebenswoche.
- *Angeborene Fehlbildungen:* Ösophagusatresie, Darmatresien, M. Hirschsprung u. a. Innervationsstörungen des Darms, Mekoniumileus u. a.: Erbrechen ab 1. Lebenstag.
- *Stoffwechselstörungen*, z. B. adrenogenitales Syndrom mit Salzverlustsyndrom (S. 595), Galaktosämie (S. 596), Hyperammoniämie (S. 603) u. a.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

5.5 Akute Durchfallerkrankung

Erste Gedanken und Maßnahmen

- **Allgemeinzustand** prüfen! Durchfall bedeutet exzessiven Verlust an Wasser und Elektrolyten über den Darm, daher prüfen: Dehydratationszeichen der Haut? Apathie? Schocksymptomatik? Zur Diagnostik und Therapie der Dehydratation mit und ohne Schock (S. 830).
- Bei unkomplizierten Fällen besteht keine Gefahr bei rechtzeitiger Behandlung, z. B. orale Rehydrierung (S. 148).
- An die **gefährlichen Komplikationen** denken! Lebensbedrohlich sind:
  - *Toxikose:* Der Übergang eines einfachen Durchfalls in eine Toxikose (systemischer Vergiftungszustand) kann bei unbehandelten Kindern rasch gehen.
  - *Hypernatriämische Dehydratation:* Die Gefahr einer Dehydratation ist umso größer, je kleiner das Kind ist. Beim Säugling kann unter Umständen innerhalb von Stunden ein bedrohlicher Flüssigkeitsverlust entstehen.
  - *Durchwanderungsperitonitis* (selten), *Perforation* (selten).
- **Bei schlechtem Allgemeinzustand sofortige Blutentnahme und Kreislaufstabilisierung:**
  - *Labor:*
    - Blutbild (häufig kurzzeitige ausgeprägte Leukozytose und Linksverschiebung).
    - Blutgasanalyse in Abhängigkeit vom Schweregrad (DD: D-Lactatazidose bei bakterieller Fehlbesiedelung beim Kurzdarmsyndrom).
    - Elektrolyte, ggf. Transferasen, Harnstoff, Kreatinin.
    - Erregernachweis im Stuhl: ELISA-Schnelltest auf Rotaviren, Adenoviren. Bei hartnäckigen und blutigen Stühlen auch Stuhlkultur und Antikörper auf Salmonellen, Yersinien und Campylobacter. Nach Aufenthalt in Afrika oder Asien Stuhl auf Shigellen, Vibrionen, Lamblien, Amöben.
    - Klostridientoxin im Stuhl bei Verdacht auf pseudomembranöse Enterokolitis (anamnestisch Antibiotikagabe?).
    - Für Parasiten- und Bakteriennachweis frischen Stuhl in das Labor.
    - Nachweis von pathogenen E. coli (EHEC) bei HUS (S. 488).
    - Urinstatus inkl. Aceton und spez. Gewicht.
  - *Kreislaufstabilisierung:* s. Kapitel „Dehydratation“ (S. 830).
- **Häufigste Ursache:**
  - *Bakteriell oder viral ausgelöste Entzündung des Darms:*
    - Häufigste Erreger: s. Tab. 5.5.
    - Symptome: Plötzlicher Beginn meist mit Erbrechen (s. Tab. 5.4), dann wässrige Durchfälle (Gastroenteritis), ggf. blutig-schleimig (Enterokolitis). Häufig Fieber, Bauchschmerzen, Gewichtsabnahme. Meist geblähtes, manchmal druckschmerzhaftes Abdomen mit gesteigerter Darmperistaltik.
    - Meldepflicht bei Cholera, Salmonellen, Shigellen, Amöbenruhr, EHEC.
  - *Nahrungsmittelintoxikation.*
  - Antibiotika-Nebenwirkung.
  - Immundefekte (S. 511).
  - Fehlbesiedelung bei Kurzdarmsyndrom.
- **Mittel- bis langfristige mögliche Komplikationen:** Chronische Verlaufsformen und Postenteritissyndrom. Cave: Nach EHEC-Infektion in 10 % innerhalb von 5–10 d hämolytisch-urämisches Syndrom, kurz HUS (S. 488).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.5 • **Häufigste Erreger von Durchfallerkrankungen**

Adhärenz und/oder Invasion toxinproduzierender Keime führt zu gesteigerter Wasser- und Elektrolytsekretion in den Darm und/oder Resorptionsstörungen durch Mukosaschaden					
Durchfälle	• wässrig, profus (vermehrt) • kein Blut/ Schleim	• blutig/ schleimig • Tenesmen	• schleimig/ blutig • profus	• profus	• unspezifisch (auch profus, wässrig)
Inkubationszeit	24–72 h		12–72 h		einige Stunden bis Tage
Gewicht	↓	↓	↓	↓	↓
Erreger	bakteriell				viral
spricht für folgende Erreger:	• V. cholera • ETEC • Clostridium difficile	• Shigella • EHEC • Clostridium difficile	• Campylobakter • Yersinia enterocolitica • Salmonellen • Clostridium difficile • EIEC, Shigella	• EPEC	• Rota • Noro • Adeno • Arbo • Reo • Entero
Ausdehnung	gesamtes Intestinum	Dünndarm, Kolon	dist. Dünndarm, Kolon	Dünndarm	vorwiegend Dünndarm

ETEC enterotoxische Escherichia coli (EC); EHEC enterohämorrhagischer EC; EIEC enteroinvasiver EC; EPEC enteropathogener EC

Weiteres Vorgehen

- **Anamnese:**
  - Dauer, Häufigkeit, Beschaffenheit der Stühle?
  - Durchfälle in der Umgebung?
  - Begleitsymptome (z. B. Erbrechen, Gewichtsabnahme, Fieber)?
  - Verdorbene Speisen gegessen? Medikamente?
- **Körperliche Untersuchung:**
  - Gewichtsbestimmung: Wie viel abgenommen in welcher Zeit?
  - Ganzkörperstatus, besonders auf abdominelle Befunde (z. B. Meteorismus, Druckschmerz) achten.
  - Beurteilung der Dehydratation (S. 830).
  - Begleitsymptome?
  - Stühle anschauen und daran riechen! Infektionsbedingte Durchfälle riechen meist faulig.
- **Allgemeine therapeutische Maßnahmen:**
  - *Rehydratation:*
    - Bei leichter bis mittelschwerer (max. 10 %) Dehydratation, s. klinische Beurteilung (S. 830), mit **oraler Rehydratationslösung (ORS),** entweder mit Glukoseelektrolytlösung (für jedes Alter, Tab. 34.6) oder Reiseelektrolytlösung nach dem 4. Lebensmonat.

    Beachte: ORS enthält die richtige Zusammensetzung mit dem erforderlichen Verhältnis von Wasser : Zucker : Elektrolyten, um die Sekretion in das Darmlumen zur Resorption umzudrehen.
    - Zubereitung: Pulver in Flasche oder Messbecher auf exakt 200 ml mit Wasser auffüllen. Keine Zusätze! Verabreichung kühl nach Abkühlung im Kühlschrank (bessere Akzeptanz).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Dosierung: Säuglinge 50–100 ml/kg KG, Kleinkind 30–60 ml/kg KG je nach Schwere der Dehydratation innerhalb von 4 h. Bei fehlender Besserung, persistierendem Erbrechen oder Dehydratation ≥ 10 % Einweisung ins Krankenhaus bzw. Infusionsbehandlung (S. 831).
- *Realimentation:*
  - Beginn nach 4 h bei Besserung und Sistieren des Erbrechens. Nur gestillte Säuglinge können auch während der Rehydratationsphase je nach Akzeptanz gestillt werden.
  - Für die Realimentation gewohnte, altersentsprechende Nahrung verwenden.
  - Gestillte Säuglinge ausschließlich stillen.
  - Nicht mehr gestillte Säuglinge ohne Beikost mit altersgemäßer Milchfertignahrung füttern, anfangs 1 : 2 mit Wasser verdünnt; Aufbau auf unverdünnte Nahrung innerhalb von 24–48 h.
  - Bei größeren Säuglingen Milchverdünnung mit Karottensuppe oder Reisschleim, nach 24–48 h zusätzlich Gemüsebrei verabreichen.
  - Kleinkinder erhalten polymere Kohlenhydrate (Semmel, Zwieback, Suppe, Kartoffelpüree, Reis, Nudeln, Gemüsebrei, Bananen, geschabten Apfel) und einen Tag später Normalkost.
  - Weitere Durchfälle können auch während der Realimentation mit 50–100 ml ORS kompensiert werden.
  - Nach neueren Studien haben Probiotika einen positiven Einfluss auf die Rekonvaleszenz
- *Gewichtskontrollen* täglich, fallweise öfter.
- *Antibiotika nur in Ausnahmefällen* (Komplikationen, Immunsupression, kleine Säuglinge):
  - Bei Shigellen und Yersinien Trimethoprim 8 mg/kg KG und Sulfamethoxazol 40 mg/kg KG/d p. o.
  - Bei Campylobacter Erythromycin 40 mg/kg KG/d p. o.
  - Bei Amöben und Lamblien Metronidazol 15–50 mg/kg KG/d p. o.
  - Bei Salmonellen nur bei septischen Verlaufsformen und bei Säuglingen < 4 Monaten Ampicillin 50–150 mg/kg KG/d p. o. oder i. v. (längere Keimausscheidung unter Antibiotika).
  - Bei Clostridium difficile Vancomycin 20–40 mg/kg KG/d p. o.
- *Antiemetika oder Motilitätshemmer* sind nicht indiziert!

Verdachtsdiagnosen inkl. Hinweise zur Differenzierung

- **Erregerbedingte Entzündung des Darms** (S. 148).
- **Vergiftungen** (z. B. Nahrungsmittel, Staphylokokkentoxin) (Erbrechen, Umgebungserkrankung).
- **Pseudomembranöse Enterokolitis** durch Clostridium difficile nach Antibiotikatherapie (Anamnese).
- **Durchfall bei extraintestinalen Infektionen**, z. B. Otitis, Atemwegsinfektion, Harnwegsinfektion, Sepsis, hämolytisch-urämisches Syndrom (S. 488) (Symptome der Grunderkrankung).
- **Fehlernährung, paradoxe Durchfälle bei Obstipation**, z. B. Morbus Hirschsprung (S. 770) (Anamnese).
- **Intestinale Erkrankungen**, z. B. Malabsorption, Maldigestion (S. 151), Colitis ulcerosa (S. 439) (Begleitsymptome), Morbus Crohn (S. 437) (Begleitsymptome).
- **Nahrungsmittelunverträglichkeit** (Anamnese).
- **Appendizitis** (S. 767), manchmal, aber selten, im Anschluss an akute Enteritis.
- **Angeborene Stoffwechselstörungen** (Anamnese, Neuropathie u. a.).
- **Tumoren:** Intestinales Lymphom, Neuroblastom (S. 732) (Tastbefund, Sonografie), Apudome.
- **Weiche Stühle unter Muttermilch** (bei sonst gesundem Kind).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

5.6 Chronische Durchfälle

Erste Gedanken und Maßnahmen

- **Entstehung chronischer Durchfälle:** Vermehrte Stühle/chronische Durchfälle sind meist Ausdruck funktioneller oder morphologischer Defekte der Darmschleimhaut, die fallweise zu isolierten oder generellen Digestions- und/oder Resorptionsstörungen führen; auch Fehlbesiedelung des Darms nach Darmoperationen (Kurzdarmsyndrom u. a.).
- **Mögliche Komplikationen sind:**
  - Gedeihstörung mit Gewichtsabnahme < 3 % Perzentile und Wachstumsstörung, s. Perzentilenkurven (S. 890).
  - *Eiweiß- und Vitaminmangel* bei Pankreasinsuffizienz, Zöliakie, Kuhmilchallergie, Morbus Crohn und Kurzdarmsyndrom (Resorptionsstörung abhängig von fehlendem Dünndarmabschnitt, proximal für Eiweiß, Elektrolyte, Kohlenhydrate, wasserlösliche Vitamine; distal für Fette, fettlösliche Vitamine, Gallensäuren, Vitamin B_{12}, Folsäure). Mangel an Eisen und Spurenelementen.
  - Exsikkose (S. 830).
  - *Toxikose* (S. 147).
  - *Chronische Diarrhö, früher Intractable diarrhea* (unstillbare Durchfälle) bei schwerster Darmschädigung.
  - *Akute Blutung* und *toxisches Megacolon bei Colitis ulcerosa.*
- **Erste Maßnahmen:** Allgemeinzustand überprüfen! Besteht eine akut bedrohliche Komplikation wie Exsikkose, s. klinische Zeichen (S. 830), und/oder Anämie, s. klinische Zeichen (S. 476)?
- Ggf. kreislaufstabilisierende Maßnahmen (S. 831).
- **Häufigste Ursachen:**
  - Postenteritissyndrom.
  - Kuhmilchallergie (Säugling).
  - Zöliakie.
  - Laktasemangel.
  - Andere Nahrungsmittelunverträglichkeiten.
  - Zystische Fibrose.
  - Chronische Infektion.
  - Colitis ulcerosa.
  - Morbus Crohn.
  - Kurzdarmsyndrom (gefährlich!).
  - Enterokolitis bei Morbus Hirschsprung im Säuglingsalter (gefährlich!).
  - DD: Überlaufenkopresis bei chron. Obstipation.

Weiteres Vorgehen

- **Anamnese:**
  - Beginn und Dauer der Durchfälle, Häufigkeit und Beschaffenheit und Geruch der Stühle?
  - Begleitsymptome (z. B. Erbrechen, Gewichtsabnahme)?
  - Vorerkrankungen? Nahrungsabhängigkeit? Umgebungsanamnese, familiäre Häufung?

Hinweis:
  - Bei exokriner Pankreasinsuffizienz und Zöliakie sind die Stühle vermehrt, massig, glänzend (Steatorrhö), übel riechend, die Gewichtsabnahme ist deutlich, der Appetit meist schlecht, Gedeihstörung.
  - Bei allen anderen Formen sind die Stühle mehr oder weniger stark gehäuft (6–20), meist flüssig, schäumend, manchmal schleimig oder blutig; Gewicht, Größe und Appetit sind außer bei Morbus Crohn und Kurzdarmsyndrom meist weniger beeinträchtigt.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Körperliche Untersuchung:**
  - *Gewichtsbestimmung:* Wie viel abgenommen in welcher Zeit?
  - *Gesamtstatus*, insbesondere abdomineller und pulmonaler Status und deren Komplikationen.
  - *Dystrophie?*
  - *Stühle anschauen und daran riechen.*
- **Labor:**
  - *Blut:*
    - Immer: Blutbild, CRP, Eisen, Ferritin, Transferrin, Gesamteiweiß, Elektrophorese, Gerinnungswerte, Nierenwerte, Elektrolyte (Na, K, Cl, Ca, P), Leberwerte, Lipase, Amylase.
    - Bei bestimmten Verdachtsdiagnosen (s. Tab. 5.6): Folsäure, Zink, Vanillinmandelsäure, 5-Hydroxyindolessigsäure.
  - *Stuhldiagnostik:* Stuhl auf pathogene Keime, Blut, Calprotectin (unspezifischer intestinaler Entzündungsmarker), α_1-Antitrypsin, pH.
- **Apparative Diagnostik je nach Verdachtsdiagnose:** s. Tab. 5.6.
- **Allgemeine therapeutische Maßnahmen:** Bei Eksikkose Rehydratation (S. 148), ansonsten Behandlung der Grunderkrankung.

Verdachtsdiagnosen bei chronischem Durchfall – Differenzierung unter pathophysiologischen Gesichtspunkten

Tab. 5.6 • **Verdachtsdiagnosen bei chronischem Durchfall, typische Befunde/Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen – Differenzierung unter pathophysiologischen Gesichtspunkten**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
1. Störungen der Digestion (Maldigestion)		
kongenitale Störungen der Pankreasfunktion:		
zystische Fibrose	Fettstühle, Dystrophie meistens im Säuglingsalter, pulmonale Symptome folgen später; 10 % Mekoniumileus beim Neugeborenen	• Neugeborenenscreening (immunreaktives Trypsin ↑) • Schweißtest, molekulargenetische Untersuchung • weiteres Vorgehen (S. 348)
Shwachman-Syndrom	Fettstühle, Dystrophie, Minderwuchs	• Blutbild (Neutropenie) • Röntgen Thorax und Bewegungsapparat; (metaphysäre Dysostose), Chymotrypsin im Stuhl (↓) • weiteres Vorgehen (S. 347)
kongenitale Störungen der Leberfunktion:		
neonatale Hepatitis, Leberfunktionsstörung, Cholestase, Gallengangsatresie	Hepato-, Splenomegalie	• klinische Untersuchung Abdomen • Leberwerte pathologisch, Sonografie, evtl. Leberbiopsie • evtl. MRT (Cholestase)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.6 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
kongenitale Enterokinase-, Disaccharidasemangel im Darm:		
Laktase-, Saccharase-Isomaltase-Mangel, Enterokinase-Mangel (sehr selten)	Durchfälle wässrig in Abhängigkeit vom Nahrungsmittel	• Nahrungsanamnese, Art des Durchfalls; Stuhl-pH < 5,2 bei Disaccharidasemangel, Hypoproteinämie bei Enterokinasemangel • H_2-Atemtest; ggf. Dünndarmschleimhautbiopsie zur Bestimmung der Disaccharidase- bzw. Enterokinase-Aktivität • weiteres Vorgehen (S. 433)
erworbene Störungen der Pankreasfunktion:		
chronische Pankreatitis	Fettstühle, Meteorismus, Gedeihstörung	• Unverträglichkeit fetter Speisen, Art des Durchfalls • Amylase und Lipase (Blut) ↓, Chymotrypsin ↓ (Stuhl), Ausschluss CF, Sonografie, evtl. ERCP • Ausschluss einer kongenitalen Pankreatitis (molekulargenetisch) • weiteres Vorgehen (S. 447)
erworbene Störungen der Leberfunktion, Cholestase:		
Cholestase, Leberzirrhose	Hepatosplenomegalie, evtl. Ikterus, Gedeihstörung, Pruritus, Langzeit-TPN	• klinische Untersuchung Abdomen • pathologische Leberwerte, Sonografie • weiteres Vorgehen (S. 446)
erworbene Störungen der Darmfunktion:		
bakterielle Überwucherung oder hormonaktive Tumoren (VIPome, Neuroblastom)	Durchfälle wässrig	• Art des Durchfalls; Anamnese (Antibiotikabehandlung?) • Stuhlkultur, Sonografie; Bestimmung von Vanillinmandelsäure und 5-Hydroxyindolessigsäure im Harn (erhöht bei Neuroblastom)
2. Störungen der Absorption (Malabsorption):		
angeborene Resorptionsstörungen		
Kohlenhydratresorptionsstörung: Glukose/Galaktose-Malabsorption, Fruktose-Malabsorption, Alaktasie (= Laktase fehlt, sehr selten)	wässrige Durchfälle vom Neugeborenenalter an	• Diagnostik durch Stuhlchemie, Belastungstests, H_2-Atemtest • evtl. Biopsie der Dünndarmmukosa zur Enzymbestimmung (Laktase) • weiteres Vorgehen (S. 433)
Aminosäurenresorptionsstörung	Zystinurie (Nierensteine beidseitig), Hartnup-Krankheit (pellagraähnliche Haut, Ataxie, Retardierung) Aminoazidurie	• Weitere Maßnahmen

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.6 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Fettresorptionsstörung	Abetalipoproteinämie (Fettstühle, Retinopathia pigmentosa, Akanthozytose), intestinale Lymphangiektasien (Proteinverlust)	
Elektrolytresorptionsstörung	Chloridverlust-Diarrhö (urinartige Durchfälle, Hypochlorämie, Stuhlchlorid ↑), primäre Hypomagnesiämie (tetanische Krämpfe, Mg ↓, Ca ↓), Acrodermatitis enteropathica (bullöse Hautablösungen nach Abstillen, Zink ↓)	
angeborene Enteropathien (kongenitale Mikrovillus-Atrophie, persistierende Zottenatrophie)	unstillbare Durchfälle ab Geburt	• Darmbiopsie
erworbene Enteropathien:		
Zöliakie	massige Fettstühle, Nahrungsabhängigkeit, Dystrophie, vorgewölbtes Abdomen	• Anamnese: typischer Beginn 1–6 Monate nach Beginn mit glutenhaltiger Nahrung (S. 431) • Labor (Blutbild (hypochrome Anämie), Quick (↓), Gesamteiweiß (↓), Kalzium (↓), PO_4 (↓), igA quantitativ, Transgluatminase-2-AK und endomysiale AK, endoskopische Dünndarmbiopsie (Zottenatrophie) • weiteres Vorgehen (S. 430)
enteropathische Kuhmilch- u. a. Nahrungsmittelallergien	wässrige Fettstühle, Nahrungsabhängigkeit, evtl. blutiger Stuhl, auch Allergien der Haut und Atemwege	• genaue Ernährungsanamnese • Labor (Gesamteiweiß ↓, Quick ↓), Nachweis von Kuhmilchantikörpern (IgG) bzw. RIST und RAST bei anderen Nahrungsmittelallergien (unsicher), orale Provokation (Überwachung!) • weiteres Vorgehen (S. 428)
chronische infektiöse Enterokolitis: Salmonellose, Shigellose, Amöbiasis, Tuberkulose, Lambliasis, contaminated small bowel syndrome (nach Darmoperation)	schleimige, z. T. blutige Stühle, Fieber, Bauchschmerzen, Gedeihstörung	• Erregernachweis im Stuhl, erhöhte BSG • evtl. Antikörper, Mendel-Mantoux-Test (Tbc) • siehe akuter Durchfall (S. 147)
anatomische Ursachen: Kurzdarmsyndrom; im Labor Gesamteiweiß ↓, Quick ↓, Kalzium ↓, PO_4 ↓, AP ↓, Vit. B_{12} ↓, Vitamin A ↓, Vitamin D ↓, E ↓, K ↓, B_{12} ↓, Folsäure ↓, Zink ↓; Stuhl-pH < 5,2		
medikamentös bedingt: Antibiotika, Immunsuppressiva, Zytostatika, Antirheumatika		

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.6 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
3. „unspezifische“ Enterokolitis:		
Colitis ulcerosa	schleimig-blutige Stühle mit Tenesmen, Fieber, Erbrechen, Anorexia, meistens ab Schulalter, häufig unspezifische (extraintestinale) Symptome!	• **extraintestinale** Symptome (Arthralgie, u. a.) • Blutbild (Hb ↓, Leuko ↑), ANCA ↑, Fe ↓, Koloskopie u. Biopsie • weiteres Vorgehen (S. 440)
Morbus Crohn	schleimige Stühle, teilweise blutig, Fieber, Gedeihstörung, Bauchschmerzen, Druckschmerz und fallweise Resistenz UB, häufig unspezifische (extraintestinale) Symptome!	extraintestinale Symptome (Aphthen, perianale Entzündungen u. a.) • Blutbild (Hb ↓, Leuko ↑) Fe ↓, Calprotectin im Stuhl, ASCA, Sonografie, Dünndarm-Hydro-MRT, Koloskopie u. Biopsie • weiteres Vorgehen (S. 438)
4. osmotische Diarrhö:		
Postenteritissyndrom	nach akuter Gastroenteritis wiederkehrende Durchfälle nach Realimentation	• Anamnese • selbstlimitierend unter laktosearmer Kost

5.7 Obstipation

Erste Gedanken und Maßnahmen

▶ **Wichtig zu wissen:**
- *Häufigkeit:* Obstipation ist ein recht häufiges Symptom in der Pädiatrie, insbesondere im Kleinkindalter.
- *Gefahr eines Teufelskreises:* Akut verhärtete Stuhlmassen verursachen Schmerzen bei der Defäkation, zur Vermeidung dieser Schmerzen wiederum wird der Stuhlentleerungsdrang unterdrückt. Dies ist eine häufige Ursache für den Übergang in eine chronische Obstipation. Dieser Teufelskreis muss durch darmentleerende Maßnahmen und anale Schmerzreduktion (S. 157) durchbrochen werden.
- *Man unterscheidet:*
  – Primäre Obstipation (S. 156): Obstipation als Folge falscher Ernährung oder problembehafteter Lebenssituationen.
  – Sekundäre Obstipation (S. 156): Obstipation als Folge oder Symptom einer anderen Störung oder Erkrankung.

▶ **Liegt wirklich eine Obstipation vor?**
- *Normale Stuhlfrequenz:*
  – Gestillte Säuglinge: 1–10 × /d.
  – Mit Formulanahrung ernährte Säuglinge 1–4 × /d.
  – Kleinkinder 0,5–3 × /d.
  – Grundsätzlich setzen Kinder täglich Stuhl ab, aber auch Pausen von mehreren Tagen ohne Beschwerden können physiologisch sein (insbesondere bei gestillten Säuglingen).
- *Typische Befundkonstellation:* Im Zusammenhang mit bestimmten Ursachen (s. u.) auftretende Stuhlverhaltung bzw. seltene, evtl. schmerzhafte Entleerung harter, knolliger Stuhlmassen; evtl. häufiges Stuhlschmieren (Enkopresis), das die Kinder oft nicht spüren; intermittierende Bauchschmerzen (meist Nabelgegend);

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

manchmal Blutauflagerungen bei Fissuren; öfter Kombination mit Enuresis; häufig Blässe, Inappetenz und Müdigkeit.

- **Akut bedrohliche Komplikationen ausschließen → Allgemeinzustand prüfen!** Bestehen klinisch Hinweise auf **Ileus/akutes Abdomen**? Vorkommen v. a. bei organischer Passagestörung (Volvulus, Invagination u. a.), Morbus Hirschsprung und intestinaler Pseudoobstruktion. Bei V. a. auf Ileus/akutes Abdomen weiteres Vorgehen (S. 133).
- **Häufigste Ursachen:**
  - Die primäre, chronisch-habituelle Obstipation verursacht durch Fehlernährung und/oder belastende oder veränderte Lebensumstände, auch forciertes Sauberkeitstraining oder vereinzelt nach Infekten, machen ca. 95 % aller Fälle aus, insbesondere im Kleinkindalter.
  - Bei chronischer Obstipation im Säuglingsalter kombiniert mit einem stark geblähten Abdomen muss an Morbus Hirschsprung (S. 770), intestinale Pseudoobstruktion, primäre oder sekundäre Stenosen und angeborene Innervationsstörungen des Darms (Hypogangionose, versch. viszerale Neuropathien) gedacht werden.

Weiteres Vorgehen

- **Anamnese:**
  - Dauer, Schmerzhaftigkeit der Obstipation?
  - Stuhlbeschaffenheit und Stuhlentleerungsverhalten vorher?
  - Begleitsymptome?
  - Ernährungsverhalten? Trinkmenge?
  - Konflikte, Sauberkeitserziehung?
  - Grunderkrankungen? Darmoperationen?
- **Körperliche Untersuchung:**
  - *Gesamtstatus mit Schwerpunkt Abdomen:*
    - Gedeihstörung?
    - Abdomen meteoristisch? Tastbare Skybala?
    - Psychische Auffälligkeiten: Introvertiert, ängstlich, abwehrend?
    - Lage des Anus? Fissuren? Analfistel?
    - Perianales Erythem mit Fissuren (Streptokokken)?
  - *Rektale Untersuchung:*
    - Sphinktertonus? Weite der Ampulle?
    - Ampulle stuhlgefüllt? Bei Morbus Hirschsprung leer, außer bei ultrakurzem Segment.
    - Bei Sigmatorsion akute Schmerzen und Druckschmerz im linken Unterbauch.

    Beachte: Sehr behutsames Vorgehen, besonders bei Analveränderungen! Eine gegen den Willen des Kindes erzwungene rektale Untersuchung wird wie eine Vergewaltigung empfunden. Daher bei Abwehr des Kindes Analinspektion und Beurteilung der Ampulle und der Füllung des Rektums mittels Sonografie.
- **Labordiagnostik:** Blutbild, Harnstatus (begleitender Harnwegsinfekt?).
- **Sonografie des Abdomens:** Suche nach Stenosen, Tumoren; Bestimmung von Füllungszustand und Weite der Ampulle bzw. des Rektums.
- **Weitergehende apparative Diagnostik:**
  - *Indikationen:*
    - V. a. organische Obstipation: Beginn der Obstipation im frühen Säuglingsalter, Begleitsymptome (Erbrechen, Fieber, Gedeihstörung), rektal leere Ampulle.
    - Dreimonatige Erfolglosigkeit einer konsequenten Therapie.
  - *Maßnahmen:*
    - Defäkografie (S. 419) und Kolon-Kontrastmittel-Einlauf in unabgeführtem Zustand: Weite und Füllung des Rektosigmoids besser beurteilbar. Nachweis eines idiopathischen Megakolons als mögliche Folge einer chronischen Obstipation.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Anorektale Manometrie (S. 422) zum Ausschluss einer Aganglionose (M. Hirschsprung): weniger sensitiv als Rektumbiopsie.
- Rektumbiopsie (S. 420), derzeit Goldstandard zur Diagnose von Innervationsstörungen.

Mögliche Ursachen

▶ **Primäre Obstipation (ohne Grunderkrankung):**
- *Alimentär:* Zu wenig Flüssigkeit, aber v. a. zu wenig Ballaststoffe (zu wenig Obst, Gemüse, Vollkornbrot), Hungern, einseitige Ernährung (zu viele Süßigkeiten) → anamnestische Hinweise, kein klinischer Hinweis auf andere Erkrankung → allgemeine Maßnahmen (S. 157).
- *Psychogen:* Veränderte/belastende Lebenssituation? Zu frühes und zwanghaftes Sauberkeitstraining → Hinweise in der Anamnese, kein klinischer Hinweis auf andere Erkrankung → Maßnahmen (S. 157). Anorexia nervosa bei Jugendlichen.
- *Änderung der Lebensgewohnheiten auf Reisen* → anamnestische Hinweise, kein klinischer Hinweis auf andere Erkrankung → allgemeine Maßnahmen (S. 157)
- *Flüssigkeitsentzug durch Fieber/Toxinbelastung bei Infekten* → anamnestische Hinweise, kein klinischer Hinweis auf andere Erkrankung → allgemeine Maßnahmen (S. 157)
- *Bettlägerigkeit* bei verschiedenen Erkrankungen mit Bewegungsarmut → anamnestische Hinweise, kein klinischer Hinweis auf andere Erkrankung → allgemeine Maßnahmen (S. 157)

▶ **Obstipation als Folgeerscheinung anderer Erkrankungen = Sekundäre Obstipation:**
- Schmerzhafte Stuhlverhaltung bei *abdominellen Erkrankungen* (Volvulus, Invagination, Sigmatorsion) oder bei Analrhagaden, Fissuren **(wichtigste Ursache!)** → entsprechende klinische Hinweise → weitere Diagnostik (S. 155) → allgemeine Maßnahmen (S. 157).
- *Medikamentengabe:* v. a. Vitamin-D-Intoxikation, Zytostatika (Vincristin = Oncovin), chronischer Laxanzienabusus (oft bei Anorexia nervosa).
- *Erworbene abdominelle Erkrankungen* mit Ileus (Volvulus, Invagination u. a.), Sigmatorsion, Obstruktion nach Darmoperationen
- *Idiopathisches Megakolon* bei chronischer funktioneller Obstipation verschiedener Ursachen.
- *Angeborene Erkrankungen/Störungen:* Genetische Darmträgheit, Morbus Hirschsprung (S. 770), und andere Innervationsstörungen des Darms (neuronale intestinale Dysplasie, chronische intestinale Pseudoobstruktion = Transport- und Resorptionsstörung des Dünndarms unklarer Genese, Megazystis-Mikrokolon-Intestinales-Hypoperistalsis-Syndrom). Obstruierende Darmerkrankungen.
- Kortikale Hirnschäden, Rückenmarkläsionen.
- *Stoffwechselstörungen:*
  - Hypothyreose (Begleitsymptome: Icterus prolongatus, Trinkfaulheit, Wachstumsverzögerung) → weitere Maßnahmen (S. 624).
  - Hypoparathyreoidismus (Begleitsymptome: Hypokalzämie mit Tetanie und Krampfanfällen, Entwicklungsverzögerung) → weitere Maßnahmen (S. 628).
  - Hypokaliämie (Begleitsymptome: Müdigkeit bis hin zur Apathie, Areflexie) → weitere Maßnahmen (S. 835).
  - Tubuläre Azidose (Begleitsymptome: Erbrechen, Gedeihstörung, Dehydratation) → weitere Maßnahmen (S. 465).
  - Diabetes insipidus (Begleitsymptome: Polyurie, Polydipsie, Exsikkose) → weitere Maßnahmen (S. 622).
  - Mukoviszidose (S. 347).
- *Myopathien* (S. 581): Begleitsymptome: verspätete motorische Entwicklung, schmächtige Muskulatur, Hyporeflexie.
- *Innervationsstörungen (Tethered Cord).*

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Beachte die Differenzialdiagnosen:
- *Pseudoobstipation* = 4–10 Tage kein Stuhl ohne Beschwerden bei gestillten Kindern.
- *Harnwegsinfekt* (S. 456): Harnbefund.

Allgemeine symptomorientierte Maßnahmen

- **Darmentleerung zur Beseitigung der Akutsymptomatik:**
  - Bei akuten obstipationsbedingten Schmerzen und/oder mehr als 3 Tagen ohne Stuhlentleerung: Versuch mit Glycerin-Supp. 2 × 1 tgl. oder mit hypertoner Phosphatlösung à 125 ml gebrauchsfertig (Clysmol), bei Säuglingen à 5 ml (Microklist).
  - Bei chronischer Obstipation (Dauer über 3 Monate und keine Besserung trotz Stuhlregulierung):
    - Ausgiebige Darmentleerung mit Einläufen an 3 Tagen hintereinander morgens und abends (physiologische NaCl-Lösung oder hypertone Phosphatlösung Cave: Phosphat-Intoxikation bei Säuglingen] – kein reines Wasser, keine Seifen!).
    - Gleichzeitig Beginn mit medikamentöser Therapie (Laktulose, alternativ PEG-Lösung = Polyethylenglykollösung = Macrogol, z. B. Movicol Junior.
- **Medikamentöse Therapie:**
  - *Laktulose* (für mehrere Wochen):
    - Sgl. 3 × 1 Kaffeelöffel tgl.
    - KK und SK 3 × 1 Essl. tgl., evtl. steigern bis zum Erfolg (NW: Übelkeit, Meteorismus, Bauchweh), evtl. kurzzeitige Kombination mit Präparaten aus Agar, Kleie, Leinsamen, Methylzellulose oder Paraffinöl.
  - *Macrogol* (Movicol Junior): Ab dem 5. Lj zunehmend 1. Wahl; mit 4 Beuteln beginnen, bis 12 Beutel.

  Cave:
    - Einnahme von Paraffinum subliquidum kann bei Kleinkindern und Kindern mit Behinderung zur Aspiration führen!
    - Salinische Mittel (Magnesiumsulfat) sind nicht nötig, keine Anthrachinone (Senna, Aloe etc.).
- **Ernährung normalisieren:**
  - *Faserreich:* Vollkornbrot, rohes Obst, Feigen, Datteln, Säfte, Gemüse, Salate, Sauer- und Buttermilch, Joghurt. Im übrigen altersgemäße Mischkost! Vermeiden von Teigwaren, Brotsorten aus feinem Mehl, Süßwaren, Kakao, Cola und süßen Säften.
  - *Erhöhte Flüssigkeitszufuhr:* Täglicher Flüssigkeitsbedarf (S. 114) und zusätzlicher Verlustersatz bei Fieber (12 % pro ½ °C), vermehrtes Schwitzen u. a.
  - *Stimulation des gastrokolischen Reflexes*, z. B. nüchtern mit einem halben Glas kaltem Wasser oder Obstsaft. Einüben des Defäkationsreflexes sollte zu jener Tageszeit erfolgen, in der das Kind Zeit hat (nicht unbedingt nur am Morgen).
- **Gute Aufklärung über psychische Entwicklung (anale Phase),** über Sauberkeitserziehung, Körperhaltung bei Defäkation, WC-Phobien, mögliche Konfliktsituationen. Beachte: Keine übertriebene oder zwanghafte Sauberkeitserziehung! Die persönliche Sphäre des Kindes wahren. Bei psychischen Ursachen Gesprächstherapie, keine Fokussierung auf den Stuhlgang! Förderung des Körperschemas in spielerischer Weise und Hebung des Selbstwertgefühls (Belohnungen). Evtl. Psychotherapie durch Experten.
- **Ausreichend Bewegung**.

Spezifische Maßnahmen

- **Schmerzreduktion anal:**
  - Bei Defäkationsbeschwerden infolge harten Stuhls, Analekzemen oder Analrhagaden anästhesierende Salbe bzw. schmerzstillende Zäpfchen und Stuhl mit Laktulose oder Malzextrakt weich halten.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Bei Analfissuren anästhesierende Salbe um den Anus oder schmerzlindernde Suppositorien (z. B. Lidocain-Zäpfchen nach Magistr. Rp) regelmäßig morgens und zur vermuteten Zeit des Stuhlabsetzens. Unterstützung mit Glycerin-Supp. Ölige Toilettentücher.

▶ **Operative Behandlung von Fehlbildungen** (z. B. Morbus Hirschsprung), sehr selten ist die Resektion eines extremen idiopathischen Megakolons nötig.

▶ **Bei Ileusverdacht** immer Chirurgen hinzuziehen.

5.8 Hämatemesis (Bluterbrechen)

Erste Gedanken und Maßnahmen

▶ **Mögliche Blutungsquellen:** *Erbrochenes hellrotes Blut* oder *Hämatin*, aber auch *Teerstuhl (Meläna)* oder *massiver Abgang leicht dunklen Blutes aus dem Anus sprechen* für eine obere gastrointestinale Blutung aus Ösophagus, Magen oder Duodenum. *Hellrotes Blut aus dem Anus* spricht am ehesten für eine untere intestinale Blutung. Beachte: Teerstuhl kann bei langsamer Passage auch Hinweis auf eine Blutung aus Ileum oder Kolon sein.

▶ **Allgemeinzustand** und **Vitalparameter** prüfen! Blutung lebensbedrohlich? Bei lebensbedrohlicher Blutung mit Schock Verabreichung von Plasmaexpander und Erythrozytenkonzentrat, s. Schocktherapie (S. 827).

▶ **Venöser Zugang und Blutentnahme:** BGA, Blutbild, Blutgruppe und Kreuzblut, Elektrolyte, Kreatinin, Harnstoff, Gerinnungsstatus (Quick/INR, PTT, Fibrinogen), bei Verdacht auf Hepatopathie Transaminasen, γ-GT, Bilirubin, CHE, Ammoniak.

▶ **Magensonde legen bei:**
- Unklarer Blutungsquelle (nur Teerstuhl) → kein Hämatin schließt eine Blutung aus Nasen-Rachen-Raum, Ösophagus oder Magen aus.
- Offensichtlicher Blutung aus Ösophagus und Magen zur Messung des Blutverlustes.

▶ **Kinderchirurgisches Konsil** veranlassen.

▶ ***Beachte die möglichen Komplikationen*** Schock und schwere Blutungsanämie. Bei stabilem/stabilisiertem Zustand weiterführende Diagnostik je nach Verdachtsdiagnose s. Tab. 5.7, s. auch Kap. Gerinnungsstörungen (S. 496).

▶ **Häufigste Ursachen:**
- Verschlucktes Blut der Mutter bei Geburt.
- Blutung aus dem Nasen-Rachen-Raum, z. B. nach Verletzungen, bei Nasenbluten.
- Fremdkörper im oberen GIT.
- Ösophagitis (relativ häufig!).
- M. haemorrhagicus neonatorum.
- Gastritis.
- Peptisches Ulkus (selten!).
- Ösophagusvarizen (selten!).

Weiteres Vorgehen

▶ **Anamnese:**
- Beginn und Häufigkeit des Erbrechens?
- Begleitsymptome? v. a. Bauchschmerzen?
- Fremdkörper verschluckt? Vermehrtes Speicheln? Globusgefühl?
- Vorerkrankungen? Insbesondere Frage nach allgemeiner Blutungsneigung, Hämophilie, Hepatopathie.
- Verätzung?
- Medikamente (Kortikosteroide, Gerinnungshemmer, Acetylsalicylsäure, Antirheumatika u. a.)?

▶ **Körperliche Untersuchung:**
- Gesamtstatus: Gewichtsverlust, Hautblutung, abdominelle Befunde?
- HNO-Status: Sichtbare Blutungsquelle im HNO-Bereich (Locus Kiesselbachii)?

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Makroskopische Inspektion des Stuhls? Meläna?
- Rumple-Leede-Test, positiv bei Purpura Schoenlein-Henoch (S. 528).

Verdachtsdiagnosen bei Bluterbrechen

Tab. 5.7 • Verdachtsdiagnosen bei Bluterbrechen, typische Befunde/Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
unter der Geburt verschlucktes Blut	Neugeborenes (bis zum 2. -Lebenstag) in gutem AZ	• AZ • Alkaliresistenz-Test (At-Test) • Sonografie • Blutbild • Beobachtung
hämorrhagische Gastritis	große Menge erbrochenen Blutes beim Neugeborenen in schlechtem AZ	• Ursachen: Sepsis, Meningitis, Schock, selten Stress-Ulkus • BB mit Thrombozyten und Gerinnungsfaktoren • Magensonde • Sonografie • evtl. LP
Morbus haemorrhagicus neonatorum (Vitamin-K-Mangel oder Leberparenchymschaden)	unterschiedliche Menge erbrochenen Blutes beim Neugeborenen, oft Hautblutungen am 3.–7. Lebenstag	• Hautblutungen • Leberwerte, Quick-Wert ↓, PTT verlängert • Sofortmaßnahme bei Hepatopathie und Blutungsneigung: Konakion 5–10 mg i. m., Frischplasma 10 mg/kg KG und gezielte Therapie entsprechend Gerinnungsbefunden • weiteres Vorgehen (S. 270)
Reflux-Ösophagitis	Schmerzen im Oberbauch, Misslaunigkeit, Appetitlosigkeit, rezidivierende Bronchitiden durch Aspiration im Schlaf in der Anamnese	• Blutbild (Hb, chronischer Blutverlust?) • pH-Metrie, Endoskopie • weiteres Vorgehen (S. 424).
Gastritis und peptisches blutendes Ulkus (nach dem 1. Lj)	Schmerzlokalisation im Oberbauch, Nachtschmerz, Übelkeit, epigastrischer Druckschmerz, körperliche Stresssituation (z. B. Operation, Schock, Asphyxie)	• typische Symptom- und Befundkonstellation, Blutbild (Anämie?) • ^{13}C-Harnstoff-Atemtest, Helicobacter im Stuhl, Gastroskopie mit Biopsie u. a. • weiteres Vorgehen (S. 427).
Ösophagusvarizen	Zeichen einer Leberzirrhose (S. 446)	• chronische Lebererkrankung in der Anamnese, klinischer Befund • Leberwerte, Sonografie • Sengstaken-Sonde • häufiger bei Zystischer Fibrose • Endoskopie • Diät, evtl. Octreotid
Mallory-Weiss-Syndrom (Schleimhautrisse bei starkem Pressen)	geringe Menge erbrochenen Blutes bei Kleinkindern, vorab Erbrechen jeglicher Ursache (mit starkem Pressen)	• Anamnese • Ösophagoskopie (Schleimhauteinrisse)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.7 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Fremdkörper	Hypersalivation, Würgen, Erbrechen, retrosternale und epigastrische Schmerzen bei Säuglingen oder Kleinkindern	• Anamnese • Abdomenübersichtsaufnahme • Thoraxaufnahme mit Hals zur Lokalisation des Fremdkörpers im Ösophagus • Ösophagoskopie, Versuch der endoskopischen Entfernung
Verätzung	Hypersalivation, Würgen, Erbrechen, retrosternale und epigastrische Schmerzen bei Säuglingen oder Kleinkindern	• Anamnese, Begleitsymptome • Sofortmaßnahme: am Unfallort Wasser trinken lassen • weiteres Vorgehen (S. 853)
Medikamente	medikamentös behandelte Grunderkrankung in jedem Alter	• Anamnese • Absetzen der Medikamente, falls möglich

Beachte die Differenzialdiagnosen:
- Verschlucktes Blut bei verletzten mütterlichen Brustwarzen bei gestillten Säuglingen und
- Nasen-, Zahnfleisch- und Rachenblutungen (keine abdominellen Beschwerden)

Zu GI-Blutung bei **hämorrhagischen Diathesen** s. Tab. 5.8

5.9 Blutiger Stuhl/Teerstuhl

Erste Gedanken und Maßnahmen

- **Mögliche Blutungsquellen:**
  - *Teerstuhl* kann für untere oder obere GI-Blutung sprechen.
  - *Beimengungen von hellrotem Blut im Stuhl* sprechen für eine Blutung aus Kolon oder Rektum.
  - *Hellrotes dem Stuhl aufgelagertes Blut spricht für* Blutung aus dem Anus oder der Perianalregion.
- **Allgemeinzustand** und **Vitalparameter** prüfen! Blutung lebensbedrohlich? Bei lebensbedrohlicher Blutung mit Schock Verabreichung von Plasmaexpander und Erythrozytenkonzentrat, s. Schocktherapie (S. 826).
- **Venöser Zugang und Blutentnahme:** BGA, Blutbild, Blutgruppe und Kreuzblut, Elektrolyte, Kreatinin, Harnstoff, Gerinnungsstatus (Quick/INR, PTT, Fibrinogen), bei Verdacht auf Hepatopathie Transaminasen, γ-GT, Bilirubin, CHE, Ammoniak.
- **Magensonde legen und Magensaft aspirieren:** Bei blutigem Magensaft oder Hämatin V. a. obere gastrointestinale Blutung.
- Bei Hinweisen auf akutes Abdomen, auch bei unklaren Befunden *kinderchirurgisches Konsil* veranlassen.

Beachte auch hier die möglichen Komplikationen Schock und schwere Blutungsanämie. Aber! Untere gastrointestinale Blutungen sind in der Regel deutlich seltener lebensbedrohend als obere gastrointestinale Blutungen. Daher ist hier meist eine abklärende weiterführende Diagnostik in Ruhe möglich.

- **Häufigste Ursachen:**
  - Analfissuren, chronische Obstipation mit Blutauflagerung.
  - Gerinnungsstörungen.
  - Lebensmittelallergie.
  - Purpura Schoenlein-Henoch.
  - Meckel-Divertikel (häufigste Ursache für bedrohliche, Hb-wirksame Blutung).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Blutungen aus oberem GI-Trakt (s. Hämatemesis).
- Enterokolitis (selten bedrohliche Blutung).
- Morbus Crohn, Colitis ulcerosa (steigende Inzidenz in Europa, auch kleinere Kinder zunehmend betroffen), Zöliakie.
- Invagination (Blutung immer Spät- und Alarmzeichen).

Weiteres Vorgehen

- **Anamnese:**
  - s. Anamnese bei Bluterbrechen (S. 158). Zusätzlich:
  - Stuhlbeschaffenheit, Menge und Art der Blutbeimengung?
- **Körperliche Untersuchung:** s. körperliche Untersuchung bei Bluterbrechen (S. 158).

Verdachtsdiagnosen bei blutigem Stuhl/Teerstuhl

Tab. 5.8 • **Verdachtsdiagnosen bei blutigem Stuhl/Teerstuhl, typische Befunde/Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen**

Verdachtsdiagnose	Typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Blutungen aus dem oberen Gastrointestinaltrakt s. Tab. 5.7		
Invagination/Volvulus	s. Tab. 5.1	• s. Tab. 5.1
Polypen (isoliert, generalisiert, Syndrome, z. B. Peutz-Jeghers)	90 % schmerzlos, meist autosomal dominant bei familiärem Auftreten	• Risiko maligner Entartung bei adenomatösen Formen • Rektosigmoideoskopie, Histologie • Polypektomie
Enterokolitiden (Shigella, Salmonella, Campylobacter u. a.)	Durchfälle, Bauchschmerzen	• s. akute Bauchschmerzen (S. 131) und Tab. 5.5
allergische Kolitis	wässrige Durchfälle; s. Tab. 5.6	• s. Tab. 5.6
Meckel-Divertikel	häufig symptomlos bis zur profusen Blutung, bei Entzündung Schmerzen, Perforation und akutes Abdomen möglich	• Blutbild • Technetium-Szintigrafie • Sonografie/MRT • Laparoskopie mit Resektion
Morbus Crohn, Colitis ulcerosa (mit Schleimbeimengungen)	s. Tab. 5.2 und Tab. 5.6	• s. Tab. 5.2 und Tab. 5.6
Analfissuren	schmerzhafte Defäkation, klinischer Befund, evtl. Obstipation	• Anamnese und anale Inspektion • adstringierende Sitzbäder, lokale Wundsalben, anästhesierende Salben, s. Obstipation (S. 157)

Weitere Ursachen (eher selten):
- Anomalien oder Thrombosierungen der Mesenterialgefäße (→ Angiografie)
- Tumor
- Fremdkörper (→ rektale Schmerzen → Endoskopie)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.8 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	Typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Zu unteren und oberen GI-Blutungen kann es auch kommen bei intestinaler Lokalisation **hämorrhagischer Diathesen** (je nach Lokalisation geringe bis variable Blutmenge); Vorkommen bei: • angeborenem Mangel an Gerinnungsfaktoren, sog. Hämophilie (S. 499) • als Begleiterkrankung, z. B. bei Zöliakie, Hepatopathie • Vasopathie, z. B. anaphylaktoide Purpura Schoenlein-Henoch (S. 528) • Thrombozytopenie, z. B. Morbus Werlhof (S. 498) • aplastischer Anämie (S. 480) • Leukämie (S. 494) • hämolytisch-urämischem Syndrom ***Beachte:*** Sofortmaßnahme bei Hepatopathie und Blutungsneigung: Konakion 5–10 mg i. m., Frischplasma 10 mg/kg KG und gezielte Therapie entsprechend Gerinnungsbefunden		

5.10 Ikterus

Erste Gedanken und Maßnahmen/zur Erinnerung

- **Ikterus** = Gelbfärbung der Skleren und der Haut durch Einlagerung von Bilirubin im Gewebe.
  - *Indirektes Bilirubin* = Abbauprodukt des Hämoglobins.
  - *Direktes Bilirubin* = in den Leberzellen glukuronidiertes und über die Gallenwege ausgeschiedenes indirektes Bilirubin.
- **Ikterusformen:**
  - *Prähepatischer Ikterus:* Anfall hoher Mengen indirekten Bilirubins.
  - *Hepatozellulärer Ikterus:* Gestörte Glukuronidierung des indirekten Bilirubins oder gestörter Abtransport des direkten Bilirubins in der Leberzelle.
  - *Posthepatischer Ikterus:* Abflussstörung des direkten Bilirubins in den Gallenwegen.
- Abgrenzung **physiologischer Neugeborenenikterus** = Icterus neonatorum (S. 270) vom **pathologischen Ikterus** unterschiedlicher Ursache.
- **Häufigste Ursachen:**
  - *Neugeborenenperiode:*
    - Unreife der Leber (Frühgeburt).
    - Blutgruppenunverträglichkeit.
    - Konnatale Infektionen u. Riesenzellhepatitis.
    - Angeborene Stoffwechselerkrankungen (Galaktosämie u. a.).
    - Gallengangsatresien und -hypoplasien.
  - *Nach der Neugeborenenperiode:*
    - Infektiöse Hepatitiden.
    - Toxische Hepatitiden (z. B. Knollenblätterpilz, Medikamente), Autoimmunhepatitis.
    - Sphärozytose u. a. Erythozytenmembrandefekte.
    - Morbus Gilbert-Meulengracht.
    - Autoimmunhämolytische Anämien.
    - Cholangiopathien.
    - Cholelithiasis.
    - Cholestase bei Langzeit-TPN (z. B. Kurzdarmsyndrom).
  - *Leberzirrhose als Endstadium* verschiedener Lebererkrankungen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Vorgehen

- **Anamnese:**
  - Beginn und Dauer der Gelbfärbung?
  - Harn- und Stuhlfarbe?
  - Begleitsymptome?
  - Umgebungsanamnese, Vorerkrankungen?
  - Familiäre Häufung?
  - Schwangerschaftsanamnese.
  - Nahrungsabhängigkeit?
  - Reisen?
  - Einnahme von Noxen (Medikamente, Pilze, Gifte)?
- **Körperliche Untersuchung:** Ganzkörperstatus mit besonderem Augenmerk auf Art und Intensität des Ikterus, s. o.
- **Basislabordiagnostik Blut:**
  - *Bilirubinbestimmung im Serum zur* Differenzierung der Art des Ikterus (s. o.): Gesamtbilirubin, direktes und indirektes Bilirubin.
  - *Hämatologische Diagnostik zur Hämolyseabklärung:* Blutbild mit Retikulozyten, Coombs-Test (Suche nach inkompletten Antikörpern auf der Erythrozytenmembran = direkt bzw. im Serum = indirekt), Haptoglobin (= Transportprotein für Hämoglobin), LDH.
  - *Leber- und Gallenwerte:* Transferasen, γ-GT, CHE, Elektrophorese, alkalische Phosphatase, Ammoniak, Lipoprotein X.
- **Basislabordiagnostik Urin:** Urinstatus inkl. Bilirubin und Urobilinogen.
- **Apparative Basisdiagnostik:** Sonografie Abdomen mit besonderem Augenmerk auf Lebergröße, Pfortaderfluss (Doppler-Sono), Zirrhosezeichen (S. 446), Gallenwegsanomalien, -stenosen, -tumoren, -steine, Pankreas, Milzgröße.
- **Typische Befundkonstellationen der verschiedenen Ikterusformen:** s. Tab. 5.9.

Tab. 5.9 • **Typische Befundkonstellationen der verschiedenen Ikterus-Formen**

Hautfärbung	Blutwerte	Urin/Stuhl	mögliche Ursachen, s. Einzelheiten (S. 162)
prähepatischer Ikterus:			
Flavin-Ikterus (strohgelb)	• Gesamtbilirubin ↑ ↑ • direktes Bilirubin normal • LDH ↑ • Haptoglobin ↓ • GOT > GPT (bzw. beide Werte normal) • γ-GT normal	• normal • rotbraun bei Autoimmunhämolyse	hämolytische Anämie (S. 482)
hepatozellulärer Ikterus:			
erst Rubin-, dann Verdinikterus (Oxidation)	• Gesamtbilirubin ↑ ↑ • direktes Bilirubin ↑ (bei angeborenen Konjugationsstörungen vorwiegend indirektes Bilirubin ↑) • GPT ↑ ↑ > GOT • γ-GT ↑	• Bilirubin ↑ • bierbraun (bei Hepatitis)	• angeborene Konjugationsstörungen (s. Tab. 5.10, s. unten) • Hepatitiden (S. 684) • andere Lebererkrankungen (S. 440) • angeborene Stoffwechselerkrankungen (S. 590) • als Begleiterscheinung anderer Erkrankungen

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.9 • **Fortsetzung**

Hautfärbung	Blutwerte	Urin/Stuhl	mögliche Ursachen, s. Einzelheiten (S. 162)
posthepatischer Ikterus:			
Verdinikterus	• Gesamtbilirubin ↑↑ • direktes Bilirubin ↑ • GOT und GPT normal bis wenig erhöht ↑ • γ-GT, Lipoprotein X und AP ↑	• Bilirubin ↑ • Bilirubin ↑ und Urobilin negativ bei vollständigem Verschluss der Gallenwege • acholischer Stuhl	• Cholestase (= Gallenstau) unterschiedlicher Ursache (s. Tab. 5.11) • TPN (Langzeit)

Verdachtsdiagnosen bei prähepatischem und hepatozellulärem Ikterus

Tab. 5.10 • **Verdachtsdiagnosen bei prähepatischem und hepatozellulärem Ikterus, deren typische Befunde/Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen**

Verdachtsdiagnose	Typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Augenmerk auf..., typische Untersuchung, weiteres Vorgehen
prähepatischer Ikterus:		
hämolytische Anämie	s. Klinik (S. 483)	s. weiteres Vorgehen (S. 483)
hepatozellulärer Ikterus:		
hereditäre Hyperbilirubinämien (= angeborene funktionelle Störungen der Konjugation oder Exkretion des Bilirubins → Diagnose mittels molekulargenetischer Untersuchungen):		
• **Morbus Gilbert-Meulengracht**	Ikterus intermittierend meist ab Schulkindesalter, Provokation durch Fasten, Bauchschmerzen und Abgeschlagenheit, Anteil des inidrekten Bilirubins > 90 % →	meist keine Therapie nötig
• **Morbus Crigler-Najjar**	• Typ I autosomal rezessiv: Ikterus ab dem 1. Lebenstag, permanent. Schwerer Verlauf mit schlechter Prognose • Typ II autosomal dominant: unterschiedliche Penetranz, ab dem Jugendalter meist permanent oder intermittierender Ikterus • Anteil des indirekten Bilirubins > 90 %	• Ikterus direkt nach der Geburt, Gefahr eines Kernikterus • Blutaustauschtransfusion, Fototherapie (S. 272), Cholestyramin, Zink-Protoporphyrin, Phenobarbital bei Typ II, evtl. Lebertransplantation
• **Morbus Lucey-Priscoll**	passager verlaufender Ikterus mit wechselnder Hepatomegalie	• meist keine Therapie nötig
• **Dubin-Johnson-Syndrom**	Müdigkeit, Bauchschmerzen, Durchfälle, Anteil des inidrekten Bilirubins 25–75 %	• meist keine Therapie nötig
• **Rotor-Syndrom**	Müdigkeit, Bauchschmerzen, Durchfälle, Anteil des inidrekten Bilirubins 15 %	• meist keine Therapie nötig

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.10 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	Typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Augenmerk auf..., typische Untersuchung, weiteres Vorgehen
Hepatitiden, s. a. Hepatopathien (S. 440)		
• **infektiöse Hepatitiden akut oder chronisch**	häufig, aber nicht immer Übelkeit, Erbrechen, Durchfall, Myalgie, Arthralgie, evtl. Ikterus, druckschmerzhafte Hepatomegalie, Fieber, bierbrauner Harn	• Abklärung mittels Serologie auf Hepatitis A, B, C, D, E, Zytomegalie, Epstein-Barr-Virus, Röteln, Toxoplasmose, Herpes, Lues, Listeriose • weiteres Vorgehen (S. 684)
• **toxische Hepatitiden**	in der Anamnese Verzehr von Pilzen, lange parenterale Ernährung, Medikamente (Sulfonamide, Paracetamol, Hydantoine, Phenothiazine, Halothan, Hormone)	• weiteres Vorgehen (S. 842)
• **Autoimmunhepatitis**	akut oder schleichend wie infektiöse Hepatitis, 15 % asymptomatisch. Kombination mit anderen Autoimmunkrankheiten	• Bestimmung von ANA (antinukleäre Antikörper), SMA (Smooth-muscle-Antikörper), AMA (antimitochondriale Antikörper), Anti-LCI (AK gegen Leberzytosol), Anti-LKM-1 (AK gegen mikrosomales Antigen), SLA (AK gegen lösliches Leberantigen), C_4
angeboren Stoffwechselerkrankungen (seltener): • **Galaktosämie** (S. 596): reduzierende Substanzen im Urin, Hypoglykämie u. a. • **Fruktoseintoleranz** (S. 597): reduzierende Substanzen im Urin, Hypoglykämie u. a. • **α_1-Antitrypsin-Mangel** (S. 445): Serumkonzentration • **Mukoviszidose** (S. 347): Schweißtest u. a. • **Glykogenosen** (Tab. 26.5): Hypoglykämie u. a. • **Morbus Wilson** (S. 598): Coeruloplasmin ↓ u. a. • **Hämochromatose** • **Amino-** (S. 601) **und Organazidopathien** (S. 597): Metaboliten in Serum und Harn u. a. • **Fettsäureoxidationsstörungen** (S. 601): Hypoglykämie und Hypoketonämie u. a. • **peroxisomale Störungen** (Metabolite in Harn und Serum u. a.), z. B. Zellweger-Syndrom (S. 605)		
weitere (seltene) Ursachen: • als **Begleitsymptom bei Sepsis** (S. 680): Klinik! • als **Begleitsymptom bei Pyelonephritis** (Urosepsis): Nitrit und Leukozyten im Urin positiv		
• **Leberzirrhose** (S. 446) = Endstadium verschiedener Lebererkrankungen: Sonografie, Leberpunktion		

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Verdachtsdiagnosen bei posthepatischem Ikterus

Tab. 5.11 • Verdachtsdiagnosen bei posthepatischem Ikterus = Cholestase, typische Befunde/Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen

Verdachtsdiagnose	Typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Augenmerk auf…, typische Untersuchung, weiteres Vorgehen
Cholelithiasis	Koliken, rechtsseitiger Oberbauchschmerz, intermittierender Ikterus	s. Tab. 5.1
Cholangitis: Primär sklerosierend oder bakteriell	Z. n. Operation, ERCP und chronisch-entzündliche Darmerkrankungen	s. cholestatische Erkrankungen (S. 445)
Choledochuszysten	intermittierender Ikterus, Oberbauchschmerzen, tastbarer Tumor (oft zufällig bei Sonografie entdeckt)	s. cholestatische Erkrankungen (S. 445)
extrahepatische Gallengangsatresien und **intrahepatische Gallengangshypoplasien**, z. B. Alagille-Syndrom	bei Alagille-Syndrom: Gesichtsdysplasie, Augenfehlbildungen, periphere Pulmonalstenose, Wirbelfehlbildungen	• Begleitsymptome • prolongierter Ikterus nach der Geburt • bei Verdacht Leberbiopsie • wichtig: Diagnose vor der 6. Lebenswoche stellen! (S. 762)

weitere seltenere Ursachen:
- **Obstruktion** durch Tumoren, Zysten, Pankreatitis, hypertrophe Pylorusstenose
- **angeborene Leberfibrose**
- **Riesenzellhepatitis** (s. u. Hepatomegalie)
- **parenterale Langzeiternährung** (insbes. in Kombination mit Sepsis und bei Frühgeborenen)

5.11 Hepatomegalie

Erste Gedanken und Maßnahmen

- Eine **Hepatomegalie** liegt vor, wenn der Leberrand unter dem Rippenbogen getastet werden kann. Bei Säuglingen ist ein Tastbefund von mehr als 2 cm pathologisch.
- **Häufigste Ursachen:**
  - Akute und chronische Hepatitiden (A, B, C, D, E, autoimmun, Mononukleose, Toxoplasmose, Malaria, Echinokokken u. a.).
  - Riesenzellhepatitis bei Neugeborenen.
  - Kardiale und vaskuläre Erkrankungen mit venösem Rückstau.
  - Hämoblastome.
  - Traumen.
  - Tumoren (Hepatoblastome, Lymphome, Metastasen).
  - Hämolytische Anämie.
  - Kollagenosen.
  - Stoffwechselstörungen (Mukopolysaccharidosen, Mukoviszidose, Sphingolipidosen, M. Wilson, Galaktosämie, Fruktoseintoleranz, Glykogenosen u. a.).
  - Gallengangsatresien.
  - Leberzirrhose (Endstadium verschiedener Lebererkrankungen).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Diagnostik

- **Anamnese:**
  - Vergrößerung des Bauchumfangs?
  - Schmerzen?
  - Gelbsucht?
  - Harn- und Stuhlfarbe?
  - Begleitsymptome?
  - Gewichtsabnahme?
  - Umgebungsanamnese, Familienanamnese, Vorerkrankungen?
  - Reisen?
- **Körperliche Untersuchung:** Ganzkörperstatus mit besonderem Augenmerk auf:
  - Größe, Härte, Oberflächen- und Randbeschaffenheit, Druckschmerzhaftigkeit der Leber?
  - Ikterus?
  - Milzvergrößerung?
  - übriger Bauchbefund (Aszites u. a.)?
- **Blutlabor:**
  - *Hämatologische Diagnostik und Entzündungsdiagnostik:* Großes Blutbild, LDH (Hämolyse- und Hämoblastosediagnostik).
  - *Leberdiagnostik:* Transferasen, Bilirubin (direkt, indirekt), Gerinnung (Quick); s. auch hepatozellulärer Ikterus (S. 163).
  - *Cholestasediagnostik:* Lipoprotein X, Alkalische Phosphatase, Gamma-GT; s. auch posthepatischer Ikterus (S. 164).
- **Urinstatus** inkl. Bilirubin und Urobilinogen zur Cholestasediagnostik; s. auch Methoden der Uringewinnung (S. 451).
- **Sonografie:** Genauere Größenbestimmung der Leber, Suche nach Tumoren, Pfortadergröße u. Flussgeschwindigkeit (Doppler), Zirrhosezeichen, kardialen und vaskulären Anomalien, Gallenwegsanomalien, Traumen u. a.
- **Zusätzliche Labor- und apparative Diagnostik:** s. Verdachtsdiagnose, Tab. 5.12.

Verdachtsdiagnosen bei Hepatomegalie

Tab. 5.12 • **Verdachtsdiagnosen bei Hepatomegalie, typische Befunde/Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen**

Verdachtsdiagnose	Typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Hepatitiden:		
• **akute Hepatitis A, B, C, D, E**	häufig, aber nicht immer Übelkeit, Erbrechen, Durchfall, Myalgie, Arthralgie, evtl. Ikterus, druckschmerzhafte Hepatomegalie, Fieber, bierbrauner Harn	• allgemeines Krankheitsgefühl • Neutropenie + Lymphozytose im Blutbild • Erregernachweis • Befunde des hepatozellulären Ikterus (S. 163) • Serologie • weiteres Vorgehen (S. 684)
• **chronische Hepatitis** (B, C, autoimmun)	Verlauf > 6 Mo	• Klinik • Erregernachweis • Befunde des hepatozellulären Ikterus (S. 163) • Serologie Autoimmunprofil • weiteres Vorgehen (S. 685)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.12 • Fortsetzung

Verdachtsdiagnose	Typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
• **Riesenzellhepatitis** bei Neugeborenen als Folgeerscheinung von: – konnatalen Infektionen Neugeborener: Rubella-Syndrom, Zytomegalie, Toxoplasmose, Herpes, Lues, Listeriose u. a. – Cholestasen (Gallengangsatresien u. a.) – toxischen Hepatopathien – angeborenen Stoffwechselerkrankungen	häufig septisch-toxisches Krankheitsbild mit Blutungen, evtl. extramedulläre Blutbildungsherde der Haut, sog. blueberry muffins bzw. Hinweise auf Stoffwechselerkrankungen (s. u.)	• Klinik • Erregernachweis • spezifisches IgM • spezifische Stoffwechselmetabolite • evtl. Leberbiopsie
• **Hepatitis bei Mononukleose**	generalisierte Lymphknotenschwellung, weiche Hepatosplenomegalie, bei Säuglingen und Kleinkindern atypischer Verlauf mit abdominellen Beschwerden und Infektzeichen des oberen Respirationstraktes	• Klinik • Lymphozytose mit monozytoiden Pfeiffer-Drüsenfieberzellen • EBV-Antikörper • weiteres Vorgehen (S. 687)
weitere Hepatitiden (seltener) bei: • Sepsis (Blutkultur) • Reoviren, Herpes simplex, HHV6 • Amöbenruhr (Stuhlkultur) • Typhus (Stuhlkultur (S. 652)) • abdominelle Tuberkulose (Durchfälle und Tuberkulintest (S. 666)) • Brucellose, Leptospirosen, Tularämie • Histoplasmose • Katzenkratzkrankheit (Tierkontakt) • Toxokariasis (Eosinophilie) • Malaria, bei Auslandsreise, dicker Tropfen (S. 698) → In allen Fällen Versuch des gezielten Erreger- und Antikörpernachweises.		
Cholestase: s. Ikterus (S. 162)		
chronisch verlaufende primäre Lebererkrankungen → Leberzirrhose (S. 446)		
kardiale und vaskuläre Erkrankungen (häufig Schmerzen, Ödeme, Aszites): • kongenitale Herzfehler (S. 368) • erworbene Herzinsuffizienz (S. 398) • konstriktive Perikarditis (S. 396) • Lebervenenthrombosen (Budd-Chiari-Syndrom) • veno-occlusive disease (nach Radiotherapie)		
Traumen: akutes Abdomen, Blutungsschock, zunehmender Bauchumfang (Cave: Kindesmisshandlung), Doppler-Sonografie, CT, MR		
Tumoren: Hepatoblastom, hepatozelluläres Karzinom, Neuroblastom (bei Verdacht Doppler-Sonografie, MR, α_1-Fetoprotein im Serum, Katecholamine im Harn), Nephroblastom- u. a. Metastasen		

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.12 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	Typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
angeborene Stoffwechselstörungen:		
• **Morbus Wilson**	Hepatomegalie ab 4.–6. Lj, später neurologische Symptomatik, Kayser-Fleischer-Kornealring	• Klinik • Bestimmung von Coeruloplasmin im Serum • weiteres Vorgehen (S. 598)
• **Mukoviszidose**	meist Beginn im Säuglingsalter mit rezidivierender Bronchitis und/oder Durchfallerkrankung oder schlechtem Gedeihen	• Begleitsymptomatik • Schweißtest • weiteres Vorgehen (S. 348)
• **weitere Stoffwechselstörungen:** – **Antitrypsinmangel** (S. 445): α_1-Antitrypsinspiegel u. a. – **Glykogenosen** (Tab. 26.5): Typ I–IV, VI, VIII–X – **Galaktosämie** (S. 596): Hypoglykämie u. a. – **Fruktoseintoleranz** (S. 597): Hypoglykämie u. a. – **Tyrosinose**: Aminoazidurie (S. 601) – **Morbus Gaucher** (S. 604): Speicherzellen im KM u. a. – **Morbus Niemann-Pick** (S. 604) **u. a. Sphingolipidosen**: Enzymnachweis, Speicherzellen u. a. – **Mukopolysaccharidosen** (S. 605): Typ I–IV, VII, I cell disease (Skelett-Rö, Metabolite im Harn, Speicherzellen im KM u. a.) – **peroxisomale Störungen** (Metabolite in Harn und Serum u. a.), z. B. Zellweger-Syndrom (S. 605) – **Fettsäureoxidationsstörungen** (S. 601): Hypoglykämie u. Hypoketonämie		
andere Systemerkrankungen (seltener): • **Hämolytische Anämie** (S. 482) • **Hämoblastosen:** Generalisierte Lymphknotenvergrößerungen, Blutungen, Milzvergrößerung (bei Verdacht Knochenmarkpunktion) • **Langerhans-Zell-Histiozytose** (S. 726)**:** Mit Hautinfiltrationen und Milzvergrößerung (bei Verdacht Knochenmarkpunktion) • **septische Granulomatose** (S. 513)**:** Rezidivierende Infektionen, Hauteiterungen, NBT-Test • **Kollagenosen** (S. 526)**:** mit Polyarthritis, Milzvergrößerung, Lymphknotenschwellungen, Hautveränderungen, Autoantikörper u. a. • **Graft-versus-Host-Reaktion** nach KM-Transplantation		

5.12 Splenomegalie

Erste Gedanken und Maßnahmen

- Eine **Splenomegalie** liegt vor, wenn die Milz unter dem linken Rippenbogen tastbar ist, bei Säuglingen ist ein Tastbefund von > 1–2 cm pathologisch.
- **Häufigste Ursachen:**
  - *Infektionen mit RES-Hyperplasie:* EBV, Hepatitis, Zytomegalie, Toxoplasmose, Malaria, HIV u. a.
  - *Hämatologische Erkrankungen:*
    - Mit vermehrter Blutsequestration: hämolytische Anämien (Sphärozytose u. a.), Hämoglobinopathien (Sichelzellanämie u. a.), Dyserythropoese
    - Mit extramedullärer Blutbildung: Thalassämie, Erythroblastose
  - *Kollagenosen:* Lupus erythematodes, Morbus Still
  - *Speicherkrankheiten:* Glykogenose, Mukopolysaccharidosen, Sphingolipidosen, Morbus Wilson u. a.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Neoplastische Infiltrationen:* Leukämien, Lymphom, Histiozytosen, Metastasen solider Tumoren
- *Störungen der Milzzirkulation:* Pfortaderthrombose, Pfortaderkavernom, Leberzirrhose, Herzinsuffizienz
- *Milzzysten:* ontogen, posttraumatisch, parasitär.

Weiteres Vorgehen

- **Anamnese:**
  - Schmerzen?
  - Kontakt mit Infektionsquellen? Fieber?
  - Auslandsreisen?
  - Vorerkrankungen, Begleitsymptome?
  - Familienanamnese.
- **Körperliche Untersuchung:**
  - Ganzkörperstatus mit besonderem Augenmerk auf Palpation des Abdomens (zusätzlich Hepatomegalie?), Lymphknoten-Status.
  - Konsistenz der Milz: Eher weich bei akuten Infektionen, mittelhart bei Störungen der Milzblutzirkulation, hart bei maligner Infiltration.
- **Labordiagnostik:**
  - *Hämatologische Diagnostik und Entzündungsdiagnostik:* Blutbild mit Differenzialblutbild (Hämoblastose?), LDH, direkter Coombs-Test (Hämolyse?), BSG, Virusserologie, evtl. Malariadiagnostik.
  - *Leberdiagnostik:* Transaminasen, Bilirubin.
- **Sonografie** des Abdomens, Größe und Struktur der Milz.

Verdachtsdiagnosen bei Splenomegalie

Tab. 5.13 • **Verdachtsdiagnosen bei Splenomegalie, typische Befunde/Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen**

Verdachtsdiagnose	Typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Infektionen:		
EBV, HIV, Zytomegalie, Hepatitis, Toxoplasmose, Malaria, Lues, Echinokokkose, Leishmaniose, Leptospirose u. a.	Hepatomegalie, Fieber, Lymphknotenvergrößerung	• Antikörper- und Erregernachweis
immunologisch bedingte Erkrankungen:		
• **juvenile rheumatoide Arthritis** (Still-Syndrom)	Polyarthritis, Lymphadenopathie, flüchtiges Exanthem, Polyserositis	• weiteres Vorgehen (S. 522)
• **Lupus erythematodes**	Gelenkschmerzen, Hautsymptome	• Autoantikörpernachweis • weiteres Vorgehen (S. 526)
Speichererkrankungen:		
• **Glykogenose, Mukopolysaccharidosen, Sphingolipidosen, M. Wilson u. a.**	Hepatomegalie; klinisches Bild je nach Typ der Erkrankung	• fallweise Hypoglykämie • Speicherzellen • Metabolit- und Enzymnachweis • weiteres Prozedere (S. 605)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 5.13 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	Typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
hämatologische Erkrankungen:		
• **Thalassämie** (extramedulläre Blutbildung)	Blässe	• Blutbild • Hämoglobinelektrophorese • weiteres Vorgehen (S. 486)
• **Sphärozytose** (Membrandefekte der Erythrozyten)	Ikterus u. a. Hämolysezeichen	• Blutbild (Kugelzellen) • osmotische Resistenz • weiteres Vorgehen (S. 476)
• **Sichelzellanämie** (Hämoglobinopathie)	Ikterus u. a. Hämolysezeichen	• Blutbild (Sichelzellen) • Hb-S-Nachweis • weiteres Vorgehen (S. 476)
• **Rh- und AB0-Erythroblastose**	Ikterus u. a. Hämolysezeichen	• Blutgruppenantikörper • Coombs-Test • weiteres Vorgehen (S. 274)
Neoplasien:		
• Lymphom, Leukämien, Metastasen, Histiozytosen	Raumforderung, Gewichtsverlust, schlechter AZ, Infektanfälligkeit (abhängig von der Art der Erkrankung)	• Blutbild • Sonografie • MR • Knochenmark (siehe entsprechende Kapitel im blauen Teil)
Störungen der Milzblutzirkulation:		
• **Leberzirrhose**	Hepatomegalie, Aszites	• Sonografie • weiteres Vorgehen (S. 447)
• **Herzinsuffizienz**	Hepatomegalie, Ödeme, Tachykardie, schlechtes Gedeihen	• Echokardiografie • weiteres Vorgehen (S. 400)
• **Pfortaderkavernom, Pfortaderthrombose**	Aszites	• Sonografie
• **Milzzysten**	evtl. Splenomegalie	• Sonografie

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

6 Leitsymptome im Bereich der Atemwege

6.1 Husten

Erste Gedanken und Maßnahmen

- ***Hinweis:*** Husten ist eines der häufigsten Symptome in der Kinderarztpraxis und meist Ausdruck akuter Infekte des Respirationstraktes.
- Je nach Dauer des Hustens unterscheidet man:
  - *Akuter Husten.*
  - *Chronisch-rezidivierender,* häufig wiederkehrender oder > 4 Wo. dauernder Husten.
- ***Beachte:*** Husten kann auch Ausdruck eines respiratorischen Notfalls sein. Dann ist er in aller Regel vergesellschaftet mit Dyspnoe, evtl. auch Zyanose. Zum Vorgehen bei einem respiratorischen Notfall (S. 176).
- **Häufigste Ursachen:**
  - *Akuter Husten:*
    - Akute Infekte der oberen und unteren Luftwege.
    - Obstruktive Bronchitis.
    - Laryngitis acuta.
    - Pneumonien.
    - Fremdkörperaspiration.
    - Pertussis-Syndrom.
  - *Chronischer Husten:*
    - Rezidivierende Infekte bei Hyperergie.
    - Asthma bronchiale.
    - Passives Rauchen.
    - Sinubronchiales Syndrom.
    - Fremdkörper.
    - Mukoviszidose.
    - Gastroösophagealer Reflux.
    - Chronische Infektionen (Tuberkulose).

Vorgehen

- **Anamnese:**
  - *Art des Hustens:*
    - Akut, anfallsartig, unstillbar, Reizhusten, schleimig, trocken, schmerzhaft, chronisch?
    - Mit oder ohne Schleimproduktion?
    - Bellend, mit Stridor, giemend, pfeifend, stakkatoartig?
    - Blutig, schmerzhaft?
  - *Weitere respiratorische und andere Symptome (Fieber?), Vorerkrankungen?*
  - Familien- und Umgebungsanamnese. Impfungen?
- **Körperliche Untersuchung:** Ganzkörperstatus mit Schwerpunkt auf Auskultation und Perkussion des Respirationstraktes.
- **Labor**, nur bei entsprechender Indikation:
  - *Blutbild und CRP*, wenn Differenzierung viraler und bakterieller Infekte zur Entscheidung für oder gegen eine antibiotische Therapie notwendig ist: Bei bakteriellen Infekten Leukozytose mit Linksverschiebung und CRP-Erhöhung; Ausnahmen, z. B. Pertussis: Leukozytose mit absoluter Lymphozytose.
  - *Erregernachweis aus Rachensekret oder Sputum* nur bei therapeutischer Konsequenz, z. B. PCR bei Pertussis, Streptokokken-Schnelltest, bakt. Erreger bei Mukoviszidose.
  - *Blutgasanalyse* bei Atemnot und Zyanose.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Röntgen-Thorax:** Nur bei akuter Atemnot, pathologischen oder unklaren Perkussions- und Auskultationsbefunden und schlechtem AZ, chronischem oder rezidivierendem Husten, schwerer Krankheit unklarer Genese sowie V. a. Tumoren indiziert.

Beachte: Kein Röntgen-Thorax bei leichtem gelegentlichem Husten oder nur kurzzeitigen akuten Infekten der oberen Luftwege.

- **Lungenfunktion und weitere diagnostische Maßnahmen** (S. 326).

Verdachtsdiagnosen bei akutem Husten

Tab. 6.1 • **Verdachtsdiagnosen bei akutem Husten, typische Befunde, Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
akute Infekte der oberen und unteren Luftwege (90 % viral)	eher trockener Reizhusten, evtl. schmerzhaft, später auch produktiv, über 1 (–2) Wochen, Fieber 2–3 Tage; bakterielle Superinfektion bei Wiederanstieg des Fiebers	• BB, CRP • weiteres Vorgehen siehe bei Bronchitis (S. 332)
Pneumonien	Dyspnoe, Fieber, Rasselgeräusche bei der Auskultation; weitere Symptome je nach Art der Pneumonie (S. 340)	• BB, CRP • Röntgen-Thorax • weiteres Vorgehen (S. 344)
Fremdkörperaspiration	plötzlich einsetzender, evtl. stridoröser oder giemender Husten ohne Infektzeichen; typisch: abgeschwächtes Atemgeräusch	• Röntgen-Thorax (50 % normal) • Tracheobronchoskopie • weiteres Vorgehen (S. 353)
Obstruktive Bronchitis	exspiratorische Dyspnoe, Giemen	• Röntgen-Thorax (Überblähung?) • besonders schwerer Verlauf bei Bronchiolitis des Säuglings • weiteres Vorgehen (S. 332)
Laryngitis acuta	oft nachts auftretender bellender Husten, inspiratorischer Stridor, Heiserkeit, Aphonie, u. U. Dyspnoe, DD Epiglottitis (S. 324)	• vorsichtige Racheninspektion ohne Spatel • sorgfältige Beobachtung des Verlaufs, da gefährlicher Verlauf möglich • Stadien und stadienabhängige Therapie (S. 321)
Pneumothorax	akuter intrathorakaler Schmerz, hypersonorer Klopfschall, vorangegangenes Trauma, Subklaviakatheter, Pleurapunktion	• Röntgen-Thorax • weiteres Vorgehen (S. 351)
Inhalation von heißer Luft oder reizenden Dämpfen	typische Unfallanamnese, Dyspnoe, Schmerzen, entzündliche Schleimhautschwellung, thermische oder chemische Hautläsionen	• stationäre Aufnahme als respiratorischer Notfall, s Verbrühung (S. 853)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Verdachtsdiagnosen bei anfallsartigem Husten

Tab. 6.2 • Verdachtsdiagnosen bei anfallsartigem Husten, typische Befunde, Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Hyperergie, z. B. spastischer Krupp	bellender Husten, begleitet von Atemnot und inspiratorischem Stridor, oft Beginn nachts aus vollem Wohlbefinden	• s. spastischer Krupp (S. 321)
Fremdkörperaspiration (S. 352)	s. Tab. 6.1	
Pertussis-Syndrom	Stakkatohusten (auslösbar bei Racheninspektion mit Spatel)	• Blutbild (Leuko- und Lymphozytose) • Antikörper (Pertussis u. a.) • PCR aus Nasopharyngealsekret • weiteres Vorgehen (S. 664)

Verdachtsdiagnosen bei chronischem Husten

Tab. 6.3 • Verdachtsdiagnosen bei chronischem Husten, typische Befunde, Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	weiteres Vorgehen
rezidivierende Infekte der oberen Luftwege bei Hyperergie (auch ohne Obstruktion)	Serie von Infekten, vor allem in kalten Jahreszeiten mit lang anhaltendem Husten	• Allergieanamnese in der Familie • zusätzliche Trigger: trockene Luft (Heizkörper), passives Rauchen! • Kinderpulmonologisches Konsil
Asthma bronchiale	exspiratorische Dyspnoe, Giemen	• Röntgen-Thorax (Überblähung) • weiteres Vorgehen (S. 335)
ungenügend behandelte und atypische Pneumonie	s. klassische Befunde (S. 343)	
nicht entdeckte Fremdkörper nach Aspiration	s. Tab. 6.1, mit symptomfreiem Intervall, asymmetrisches Atemgeräusch	• Röntgen-Thorax (Ventilstenose) • weiteres Vorgehen (S. 353)
Sinubronchiales Syndrom bei Sinusitis und Adenoiden	besonders morgens produktiver Husten, nachts Mundatmung, Schnarchen, Facies adenoidea	• Adenoide (S. 320) • Sinusitis (S. 315)
Mukoviszidose	produktiver Husten, Durchfälle, Dystrophie	• Schweißtest • Röntgen-Thorax • weiteres Vorgehen (S. 348)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 6.3 • Fortsetzung

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	weiteres Vorgehen
Bronchiektasien	produktiver Husten, mittel- bis grobblasige RGs	• häufig ungenügend behandelte Pneumonie in der Anamnese • Röntgen-Thorax, Spiral-CT • kinderpulmonologisches Konsil
rezidivierende Aspirationen (z. B. bei gastroösophagealem Reflux)	rezidivierendes Erbrechen, besonders nach zerebraler Schädigung, evt. Gedeihstörung, retrosternale Schmerzen	• BB (Hb ↓) • evtl. Hämoccult pos. im Stuhl • Sonografie • pH-Metrie • weiteres Vorgehen (S. 424)
Tuberkulose	Mattigkeit, Gewichtsabnahme, subfebrile Temperaturen, Nachtschweiß	• Anamnese (Kontakt? Immigration?) • Mendel-Mantoux-Test (positiv) • Röntgen-Thorax • weiteres Vorgehen (S. 668)

weitere mögliche (seltene) Ursachen:
- **chronischer Reizzustand:** In kalten Jahreszeiten husten Kinder nach einem Infekt der oberen Luftwege manchmal wochenlang verstärkt bei Temperaturwechsel, Ursache v. a. Austrocknen der Schleimhäute, besonders während des Schlafs bei Zentralheizung, aktives und passives Rauchen, Feinstaub.
- **Interstitielle Lungenerkrankungen** (S. 353)**:** Je nach Krankheitsbild
- **psychogen** (meist bei älteren Kindern lautes demonstratives Husten, das bei Ablenkung verschwindet und nachts nie auftritt, Anamnese!)
- **Trachealstenosen** (Tumoren, angeborene Stenosen und Malazie): Tracheoskopie, Röntgen-Thorax, CT
- **Immobiles Zilien-Syndrom** (S. 227)**:** Situs inversus

Allgemeine symptomorientierte Maßnahmen

- **Luftbefeuchtung**, besonders während des Schlafes.
- **Inhalation:**
  - Wasserdampf im Badezimmer im Arm oder auf dem Schoß eines Erwachsenen bei akuter Laryngitis.
  - Physiologisch NaCl-Lösung und Dosieraerosole mittels Inhalationshilfen (z. B. Pari-Boy) entsprechend den Hinweisen bei Asthma (S. 335). Cave: Reines Wasser!
  - *Beachte:* Gefahr der Verbrühung bei Inhalationen über dampfendem Wassergefäß im Kindesalter.
- **Thoraxphysikotherapie** (bei Mukoviszidose, Bronchiektasien).
- **Medikamentöse Therapie:**
  - *Sekretolytika:* Ihre Wirkung wird meist überschätzt, wegen Störung der mukoziliären Clearance eher nicht indiziert.
  - *Hustenstillende Medikamente*, z. B. Clobutinol (z. B. Silomat):
    - Kein regelmäßiger Einsatz; Einsatz nur bei Reizhusten und nach Bedarf, wenn der Husten nicht stillbar ist und das Kind z. B. nachts am Schlafen hindert.
    - Dosierung: < 2 Jahre ED 10–20 mg; 2–3 Jahre ED 20 mg; 4–6 Jahre 20–30 mg; 7–12 Jahre 30–40 mg; ab 13 Jahre 40–80 mg.
  - *Spezifische medikamentöse Therapie je nach Krankheitsursache (z. B. Antibiotika).*

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

6.2 Atemnot (Dyspnoe)

Erste Gedanken und Maßnahmen

▶ ***Häufiger Notfall!***

- Atemnot ist ein häufiges Symptom im kinderärztlichen Notdienst.
- Jede Dyspnoe kann das Vorstadium eines akuten Atemstillstandes sein. Dieser tritt vor allem dann ein, wenn das Kind erregt ist, zu hyperventilieren versucht und dabei u. U. dekompensiert.
- *Daher sehr wichtig:*
  – Alle Maßnahmen außerordentlich behutsam einleiten.
  – Das Kind, wenn möglich, im Arm oder auf dem Schoß der Mutter lassen. Beruhigendes Eingehen auf Kind (und Eltern)! Oft beruhigt sich das Kind, wenn die Angehörigen und die gesamte Situation entspannt sind bzw. wenn es abgelenkt wird, z. B. durch interessantes Spielzeug.
  – Injektionen, Blutabnahmen oder eine Racheninspektion unter Intubations- und Beatmungsbereitschaft.

▶ **Gefahrenabschätzung:**

▶ ***Beachte:*** Das ältere Kind kann die Atemnot sehr gut angeben, beim Säugling ist die gute Beobachtung besonders wichtig.

- *Typische Symptome einer Dyspnoe:*
  – Tachypnoe (vgl. altersabhängige Atemfrequenz Tab. 2.2).
  – Einziehungen (jugulär, interkostal, epigastrisch).
  – In- oder exspiratorischer Stridor.
  – Nasenflügeln beim Säugling.
  – Einsatz der Atemhilfsmuskulatur beim älteren Kind.
- *Bedrohliche Zeichen:*
  – Zyanose oder grau-blasses Aussehen des Säuglings.
  – Kaum hörbares Atemgeräusch.
  – Der „stille“ und grau-blasse Säugling.

▶ **Notfallmaßnahmen:**

- *Sauerstoffgabe* über Maske, Nasenbrille, Nasensonde, Kopfhaube bei Säuglingen, vor allem bei Zyanose. Dosierung: 1–2 l/min (bei pulsoxymetrischer Kontrolle Sättigung > 90 %)
- *Venösen Zugang legen, parallel Blutabnahme:* Blutbild, BSG, CRP, BGA, Blutkultur bei Verdacht auf Epiglottitis oder Pneumonie.
- *Ggf. Intubation* (S. 104) und *Beatmung* (S. 815).

  ▶ ***Hinweis zur Indikation:*** Es gibt keine absolut gültigen Kriterien für eine Intubation und Beatmung; Anhaltspunkte sind unzureichende Spontanatmung und/oder maximale Dyspnoe (FiO_2 > 0,6 bei Hypoxämie oder paO_2 < 70 mmHg; $paCO_2$ > 60 mmHg bei akuter respiratorischer Insuffizienz); nähere Details (S. 816).

  – Meist ist eine Maskenatmung ausreichend, bis Intubation unter optimalen Bedingungen durchgeführt werden kann.

▶ ***Beachte:*** Auf pharmakologische Sedierung verzichten, solange die dann evtl. erforderliche Beatmung nicht gesichert ist.

- *Vorbereitung zur Bronchoskopie* bei V. a. Fremdkörperaspiration, die kurze Zeit zurückliegt oder zu bedrohlicher Atemnot führt.

▶ **Notfalldiagnostik:** Ggf. parallel zu den Notfallmaßnahmen:

- *Anamnese:*
  – Seit wann besteht Atemnot, Beginn der Symptome rasch oder langsam?
  – Umgebungsanamnese, z. B. Pertussis, Influenza?
  – Symptome eines Infektes der oberen Luftwege?
  – Plötzlicher Husten beim Essen oder Spielen?
  – Andere Begleitsymptome?
  – Familiäre Belastung durch Asthma?

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- – Wesentliche Vorerkrankungen? Impfungen?
- – Fieber? Wenn ja, seit wann, wie hoch, Beginn langsam oder rasch?
- *Körperliche Untersuchung:*
  - – Klinische Beobachtung der Atmung (S. 57), Einziehungen, ggf. des Hustens.
  - – Auskultation der Lunge und des Herzens.
  - – Inspektion des Rachens, des Larynx, der Adenoide.
  - – Abstrich auf RS-Viren bei V. a. Bronchiolitis, evtl. Naso-Pharyngealabstrich auf Bakterien.
- ▶ **Röntgen-Thorax a. p.** in allen Fällen, besonders dringend bei Verdacht auf Pneumothorax oder Lungen- oder Mediastinaltumor (auch seitliche Aufnahme).
- ▶ **Tracheobronchoskopie**: Indikationen (S. 331) und weitere diagnostische Maßnahmen (S. 326).

Verdachtsdiagnosen bei akuter Atemnot

Tab. 6.4 • **Verdachtsdiagnosen bei akuter Atemnot, typische Befunde, Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Neugeborene und Säuglinge:		
Atemnotsyndrom (Surfactantmangel)	unmittelbar nach Geburt oder Stunden später (vorwiegend bei Frühgeborenen) Dyspnoe, Tachypnoe, exspiratorisches Stöhnen, sternale Einziehungen	• BGA • Röntgen-Thorax • Infektionsdiagnostik • Echokardiografie • weiteres Vorgehen (S. 260)
Pneumonie	Fieber, Rasselgeräusche bei der Auskultation, s. Tab. 6.1	
Mekoniumaspiration	meist schwere peripartale Asphyxie, Bradykardie, Hypotonie, grünes erbsenbreiartiges Fruchtwasser	• Absaugen • Röntgen-Thorax • weiteres Vorgehen (S. 265)
angeborene beidseitige Choanalstenose bzw. -atresie	evtl. Zyanose, bei Mundatmung Nase nicht sondierbar	• keine Fütterungsversuche • Sondennahrung • HNO-Konsil
persistierende fetale Zirkulation	Dyspnoe, Hyperkapnie, auch bei Zwerchfellhernie (S. 763)	minimale diagnostische Maßnahmen, um Verschlechterung zu vermeiden! symptomatische Behandlung je nach Zustand (S. 265)
Pierre-Robin-Sequenz	Hypoplasie des Kiefers, große nach hinten fallende Zunge (behindert die Atmung), Gaumenspalte, inspiratorischer Stridor	• Bauch- oder Seitenlage • Monitoring • Trinken in sitzender Position • kieferorthopädisches Konsil
Zwerchfellhernie	schwere Dyspnoe, exspiratorisches Stöhnen, evtl. Darmperistaltik über dem Thorax auskultierbar	• Röntgen-Thorax in 2 Ebenen • Kind auf die erkrankte Seite lagern • keine Maskenbeatmung • bei Dyspnoe möglichst früh Intubation • weiteres Vorgehen (S. 763)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 6.4 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Ösophagusatresie	Hydramnion der Mutter, auffälliges Speicheln, Schaum vor Mund und Nase, Apnoen durch Aspiration von Speichel bzw. Magensaft	• bei Verdacht Sondierung des Ösophagus und keine orale Ernährung • permanente Sekretabsaugung bis zur diagnostischen Klärung • weiteres Vorgehen (S. 759)
jedes Alter:		
Pneumonie	Fieber, Rasselgeräusche bei der Auskultation, s. Tab. 6.1	
Asthma bronchiale	exspiratorische Dyspnoe, Giemen, s. Tab. 6.3	
obstruktive Bronchitis	exspiratorische Dyspnoe, Giemen s. Tab. 6.1	
stenosierende Laryngitis	oft nachts auftretender bellender Husten, inspiratorischer Stridor, Heiserkeit, Aphonie s. Tab. 6.1	
Pleuraerguss	Atemgeräusche und Stimmfremitus abgeschwächt, perkutorische Dämpfung	• Röntgen-Thorax • Sonografie • ggf. Pleurapunktion (S. 100)
Fremdkörperaspiration	plötzlich einsetzender, evtl. stridoröser oder giemender Husten, Tab. 6.3	
Bronchiolitis	exspiratorischer Stridor	• Abstrich auf RS-Viren • weiteres Vorgehen (S. 332)
Pneumothorax	s. Tab. 6.1	
akute Herzinsuffizienz verschiedener Ursache (S. 398)		
Epiglottitis (mittlerweile selten wegen Impfung gegen Haemophilus influenzae)	rascher Verlauf, Beginn mit Angina, Dysphagie, hohes Fieber, septischer AZ, Orthopnoe, „karchelnde" Atmung	• bei Verdacht Racheninspektion mit Spatel vermeiden! • weiteres Vorgehen (S. 324)
Diphtherie (echter Krupp; mittlerweile sehr selten wegen Impfung)	schweres allgemeines Krankheitsbild, Heiserkeit, Husten, Stridor, Aphonie	• Abstrich • weiteres Vorgehen (S. 663)

weitere mögliche (seltenere) Ursachen (mit Atemsuppression!):

- Vergiftungen (S. 839) durch zentral wirkende Substanzen oder peripher wirkende Substanzen wie z. B. Alkylphosphate
- Trauma, z. B. Schädel-Hirn-Trauma (S. 864).
- ZNS-Infektion, z. B. Meningitis (S. 676)
- Sepsis (S. 680)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Verdachtsdiagnosen bei chronischer Atemnot

Tab. 6.5 • Verdachtsdiagnosen bei chronischer Atemnot, typische Befunde, Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	weiteres Vorgehen
Neugeborene und Säuglinge:		
Herzvitien mit Rechts-links-Shunt	Zyanose, s. Tab. 6.8	
Trachealstenose	Stridor, u. U. Apnoen	• CT • Tracheoskopie • kinderpulmonologisches bzw. kinderchirurgisches Konsil
Tracheomalazie	Stridor	• meist harmlos und Aushärtung der Strukturen im ersten Lebensjahr • in der Regel keine weiteren Maßnahmen notwendig
Lungenfehlbildungen (S. 354)		
jedes Alter:		
Asthma bronchiale	exspiratorische Dyspnoe, Giemen, s. Tab. 6.3	
Pleuraerguss	s. Tab. 6.4	
interstitielle Lungenerkrankungen	je nach Krankheitsbild (S. 353)	s. Therapie (S. 354)
Mukoviszidose	meist Beginn im Säuglingsalter mit rezidivierender Bronchitis und/oder Durchfallerkrankung oder schlechtem Gedeihen	• Begleitsymptomatik • Schweißtest (S. 421) • weiteres Vorgehen (S. 348)
Herzvitien mit Rechts-links-Shunt	s. Tab. 6.8	

weitere mögliche (seltenere) Ursachen:

- **Zwerchfellparesen oder Zwerchfellhernien** (S. 763), Verdrängung des Zwerchfells durch abdominelle Raumforderungen, Lungenhypoplasie, persistierende pulmonale Hypertonie, evtl. Ventrikelhypoplasie
- schwere **Thoraxdeformitäten** oder **Rippenserienbrüche**
- **Mediastinaltumoren**
- **Adenoide** (S. 320) oder **chronisch vergrößerte Tonsillen** (S. 319)
- **extreme Adipositas**, seltener Pickwick-Syndrom (S. 791)
- **muskuläre Erkrankungen**, seltener z. B. Werdnig-Hoffmann-Muskelatrophie (S. 566)
- **Undine-Syndrom** (= kongenitales zentrales Hypoventilationssyndrom)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

6.3 Stridor

Definition

▶ Stridor ist **das** Leitsymptom obstruktiver Atemwegserkrankungen. Es handelt sich dabei um ein pfeifendes Atemgeräusch inspiratorisch und exspiratorisch bei Verengung der oberen Luftwege, nur exspiratorisch im Bereich der unteren Luftwege.

Mögliche Ursachen

Tab. 6.6 • **Mögliche Ursachen eines Stridor**

mögliche Ursachen	weitere Informationen
akut, jedes Alter:	
stenosierende Laryngitis	s. Tab. 6.4
Asthma bronchiale	s. Asthma bronchiale (S. 333)
Bronchiolitis	s. Bronchitis, Bronchiolitis (S. 331)
Aspiration von Flüssigkeiten oder kleinen Gegenständen	s. Fremdkörperaspiration (S. 352)
Lymph- und Hämangiom und andere Erkrankungen des **Larynx**	
Fremdkörperaspiration	s. Tab. 6.4
Tonsillitis, v. a. bei EBV	s. Tonsillitis (S. 318) und infektiöse Mononukleose (S. 686)
Retropharyngealabszess	
Epiglottitis (mittlerweile selten)	s. Tab. 6.4
Diphtherie (mittlerweile sehr selten)	s. Tab. 6.4
chronisch, Neugeborene und junge Säuglinge:	
Choanalstenose	s. Tab. 6.4
sog. weiche Epiglottis des Neugeborenen und jungen Säuglings (infantiler Larynx)	schnorchelnder inspiratorischer Stridor, normaler AZ; keine Maßnahmen, evtl. Laryngoskopie
Trachealstenose	s. Tab. 6.5
Tracheomalazie	s. Tab. 6.5
Fehlbildungen des Bronchialsystems	Abklärung eines kongenitalen Stridors interdisziplinär (Pädiater, HNO-Arzt, Anästhesist), s. auch spezifische Diagnostik (S. 355)
chronisch, jedes Alter:	
Adenoide	s. Adenoide (S. 320)
Tonsillenhypertrophie	s. Tonsillitis (S. 318)
Retropharyngealabszess	s. Retropharyngealabszess (S. 319)
Mediastinaltumoren, Struma	s. Struma (S. 626)
Stimmbandlähmung und Fehlbildungen	
Trauma nach intratrachealer Intubation	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

6.4 Zyanose

Zur Erinnerung

- **Zyanose** ist eine blaurote Verfärbung der Haut und Schleimhäute und entsteht bei > 5 g/dl desoxygeniertem Hämoglobin.

Beachte: Bei einer Anämie kann trotz arterieller Hypoxämie eine sichtbare Zyanose fehlen! Daher bei schwerer Anämie immer Sauerstoffpartialdruck messen (Pulsoxymetrie; Norm > 97 %).

- **Klinische Unterscheidung zwischen peripherer und zentraler Zyanose:**
  - *Zyanose peripherer Areale wie Akren und Lippen* sprechen für periphere Zyanose = vermehrte Ausschöpfung des Sauerstoffs im Gewebe bei verminderter peripherer Durchblutung.
  - *Zyanose gut durchbluteter Areale wie Zunge und Schleimhäute* sprechen für zentrale Zyanose = pulmonal oder kardial bedingte Minderanreicherung des Blutes mit Sauerstoff.

Erste Gedanken und Maßnahmen

- **Liegt ein Notfall vor?**
  - Achten Sie auf Bewusstseinstrübung, Dyspnoe, Tachypnoe, Stridor, Fieber.
  - Bei Hinweisen auf respiratorischen Notfall weiteres Vorgehen unter Dyspnoe (S. 176).
- **Mögliche Ursachen:**
  - *Pulmonal*; bei pulmonaler Ursache bedeutet Zyanose meist das Endstadium der zugrunde liegenden Erkrankung und ist vergesellschaftet mit Dyspnoe (S. 176) und evtl. mit Stridor (S. 180).
  - *Kardial*, insbesondere angeborene Herzfehler.
  - *Hämatologisch*.
  - *Infektiös*.
- **Unterscheidung Zyanose des Neugeborenen und des älteren Kindes** s. Tab. 6.7, Tab. 6.8 und Tab. 6.9.
- **Häufigste Ursachen:** s. Tab. 6.7.

Weiteres Vorgehen

Tab. 6.7 • **Häufigste Ursachen einer Zyanose – geordnet nach Alter, innerhalb der Altersgruppe nach Häufigkeit**

Neugeborene	ältere Kinder
• Asphyxie	• Asthmaanfall
• Atemnotsyndrom	• Obstruktive Bronchitis
• Sepsis	• stenosierende Laryngitis
• Pneumonie	• Pneumonie
• Pneumothorax	• Fremdkörperaspiration
• Mekoniumaspiration	• Krampfanfall
• Hypoglykämie	• Pneumothorax
• Polyglobulie	• Pleuraerguss
• Apnoe-Syndrom des Frühgeborenen	• Sepsis
• Krampfanfall	• Meningitis
• Zyanotische Herzfehler	• Cyanotic spells

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 6.7 • Fortsetzung	
Neugeborene	**ältere Kinder**
• Fehlbildungen der Lunge und der Trachea	• Obstruktive Schlafapnoen
• Hirnblutung	• Zyanotische Herzfehler
• Zwerchfellhernie	• Mukoviszidose
• Persistierende fetale Zirkulation	• Schädel-Hirn-Trauma
	• Ertrinkungsunfall
	• Interstitielle Lungenerkrankung
	• schwerer Blutverlust

▶ **Anamnese:**
- Zyanose seit wann?
- Vorerkrankungen? Impfungen?
- Krampfanfall?
- Bei Neugeborenen mütterliche Anamnese bzgl. Diabetes der Mutter, Medikamenteneinnahme während der Schwangerschaft, Infektionen während der Schwangerschaft, Drogenabusus.

▶ **Körperliche Untersuchung:** Ganzkörperstatus mit besonderem Augenmerk auf Herz und Respirationstrakt:
- Art der Atmung (Dys-, Tachy-, Hypopnoe, thorakale Einziehungen, Nasenflügeln).
- Perkussion und Auskultation von Herz und Lunge.
- Uhrglasnägel/Trommelschlägelfinger als Zeichen der chronischen Hypoxämie.
- Ödeme als Zeichen der kardialen Stauung.
- Husten als Zeichen einer Lungenstauung, einer respiratorischen Infektion, einer Fremdkörperaspiration oder anderer Schleimhautirritationen.
- Stridor als Hinweis obstruktiver Erkrankungen.

▶ **Notfalldiagnostik und Notfallmaßnahmen:** wie bei Dyspnoe (S. 176).
Cave: Unkontrollierte O_2-Gabe bei Neugeborenen! (S. 647)

Verdachtsdiagnosen bei Zyanose von Neugeborenen und jungen Säuglingen

Tab. 6.8 • Verdachtsdiagnosen bei Zyanose Neugeborener und junger Säuglinge, typische Befunde, Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen		
Verdachtsdiagnose	**typische klinische Befunde, Befundkonstellationen**	**weiteres Vorgehen**
zentrale Zyanose (S. 184):		
Asphyxie	niedriger Apgar-Wert, Bradykardie, unregelmäßige Atmung	• bei Apgar 4–7 Versorgung mit Sauerstoff, Beobachtung • bei Apgar 0–3 Intubation (S. 241) • weiteres Vorgehen (S. 266)
Atemnotsyndrom (Surfactant-Mangel)	s. Tab. 6.4	
Pneumothorax	s. Tab. 6.1	
Pleuraerguss	s. Tab. 6.4	
Pneumonie	s. Tab. 6.1	
Mekoniumaspiration	s. Tab. 6.4	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 6.8 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	weiteres Vorgehen
angeborene beidseitige Choanalatresie oder -stenose	s. Tab. 6.4	
angeborene zyanotische Herzfehler		
• Fallot-Tetralogie	Zyanose meist erst ab dem ersten Lebensjahr, Leistungsverminderung, Trommelschlägelfinger, Uhrglasnägel	• gezielte Korrekturoperation ab dem 6. Lebensmonat • evtl. Palliativoperationen (S. 375)
• Transposition der großen Arterien	Zyanose von Geburt an, rasch Zeichen einer Rechtsherzinsuffizienz	• Offenhalten des Ductus arteriosus mit Prostaglandin • weiteres Vorgehen (S. 376)
• Syndrom des hypoplastischen linken Ventrikels (hypoplastisches Linksherz)	Neugeborenes unmittelbar nach Geburt meist unauffällig, aber rascher Verfall in der ersten Lebenswoche	• Offenhalten des Ductus arteriosus mit Prostaglandin • weiteres Vorgehen (S. 378)
• Truncus arteriosus	meist frühzeitige Zyanose und Dyspnoe	• Herzinsuffizienz behandeln • weiteres Vorgehen (S. 379)
• Trikuspidalatresie	Zyanose von Geburt an	• bis zur Korrekturoperation ab dem 2. Lj palliative Eingriffe abhängig vom klinischen Erscheinungsbild • weiteres Vorgehen (S. 379)
• Lungenvenenfehlmündung	je nach Form (partiell oder total) keine Symptome bis schweres Atemnotsyndrom in der ersten Lebenswoche	• frühzeitige operative Totalkorrektur • weiteres Vorgehen (S. 378)
Persistierende fetale Zirkulation	s. Tab. 6.4	
Lungenfehlbildungen	s. Lungenfehlbildungen (S. 354)	
Trachealstenose u. -malazie		
Pierre-Robin-Sequenz	s. Tab. 6.4	
Zwerchfellhernie	s. Tab. 6.4	
Ösophagusatresie	s. Tab. 6.4	
periphere Zyanose (S. 184)***:***		
Hypothermie		• Kind einwickeln • Umgebungstemperatur überprüfen und ggf. korrigieren
Hypoglykämie	Apathie, Trinkfaulheit, Unruhe, Schwitzen, Tachypnoe, Tachykardie, auffälliger schriller Schrei	• sofort Blutzuckerbestimmung und bei Bestätigung Glukosesubstitution, Dosierung (S. 589)
Apnoe-Syndrom des Frühgeborenen	s. Apnoen (S. 261)	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 6.8 • Fortsetzung

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	weiteres Vorgehen
Krampfanfall	s. Krampfanfälle (S. 266)	
Hirnblutung	s. Hirnblutungen (S. 258)	
Sepsis	schlechter AZ	s. wichtige Therapieprinzipien (S. 282)
Meningitis	schlechter AZ, Meningismuszeichen positiv (S. 677)	s. Therapie (S. 678)
Polyglobulie	Plethorisches Hautkolorit, Belastungszyanose, Hyperexzitabilität oder Lethargie, Rekapillarisierungszeit > 3 sec	• Hkt > 65 % • partieller Blutaustausch mit physiologischer NaCl-Lösung bei Hkt > 70 %
Hämoglobinopathien	Zyanose meist intermittierend (sog. Zyanosekrisen), vorwiegend Blässe, Ikterus	• s. hämolytische Anämien (S. 482)

Verdachtsdiagnosen bei Zyanose älterer Kinder

Tab. 6.9 • Verdachtsdiagnosen bei Zyanose älterer Kinder, typische Befunde, Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen
zentral:	
• **obstruktive Bronchitis**	s. Tab. 6.1
• **Asthmaanfall**	s. Tab. 6.3
• **stenosierende Laryngitis**	s. Tab. 6.1
• **Pneumonie**	s. Tab. 6.1
• **Fremdkörperaspiration**	s. Tab. 6.1
• **Pneumothorax**	s. Tab. 6.8
• **Pleuraerguss**	s. Tab. 6.8
• **Obstruktive Schlafapnoe**	s. Schlafstörungen (S. 791)
• **Zyanotische Herzfehler**	s. Herzfehler mit Rechts-links-Shunt (S. 374)
• **Schwere Thoraxdeformitäten**	
• **Mukoviszidose**	s. Mukoviszidose (S. 347)
• **Interstitielle Lungenerkrankungen**	s. interstitielle nicht infektiöse Lungenerkrankungen (S. 353)
• **Epiglottitis (selten)**	s. Tab. 6.4
peripher:	
• **Sepsis**	s. Tab. 6.8
• **Meningitis**	s. Tab. 6.8
• **Krampfanfall**	s. Krampfanfall (S. 190)
• **Apnoic (cyanotic) spells, ALTE**	s. Respiratorische Affektkrämpfe (S. 191)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 6.9 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen
• **Schädel-Hirn-Trauma**	s. Schädel-Hirn-Trauma (S. 864)
• **Vergiftungen**	s. Vergiftungen (S. 839)
• **Muskelatrophien**	s. spinale Muskelatrophie (S. 568)
• **Pickwick-Syndrom**	s. Pickwick-Syndrom (S. 791)
• **Undine-Syndrom**	s. Undine-Syndrom (S. 179)
• **Polyglobulie**	s. Tab. 6.8
• **Hämoglobinopathien**	s. Tab. 6.8

6.5 Epistaxis

Vorkommen und Bedeutung

- **Vorkommen:** Einmalig, rezidivierend, isoliert oder im Zusammenhang mit einer Grundkrankheit.
- **Häufigkeit und Stärke:** Nasenbluten tritt im Zusammenhang mit Atemwegsinfekten, Nasenbohren, Traumen und Fremdkörpern bei Kindern als einzelnes Ereignis relativ häufig auf und ist dann meist harmlos. Selten besteht ein bedrohlicher Blutverlust. Wegen Verschluckens ist die Blutmenge kaum messbar. Genauere Abklärung bei erschwerter Blutstillung und bei beginnendem Schock.
- **Häufigste Ursachen** (geordnet nach Häufigkeit):
  - Irritation oberflächlicher Venen am Locus Kiesselbachii (vorderes Nasenseptum) durch Nasenbohren, Entzündungen, Fremdkörper, Traumen.
  - Polypen.
  - Gerinnungsstörungen.
  - Hochdruck.
  - Vasopathien.

Diagnostik

- **Anamnese** hinsichtlich möglicher Ursachen.
- **Inspektion** der Nase und des Rachens.
- **Puls, RR, Blutbild, Blutgerinnung** nur bei starkem Blutverlust.
- Bei Verdacht auf Vorliegen einer Grundkrankheit (Gerinnungsstörungen mit multilokulären Hämorrhagien, Leukämien, Vasopathien) Erhebung eines Gesamtstatus.
- Weitere Untersuchungen entsprechend Grundkrankheit.

Beachte: Besonders im Liegen wird reichlich Blut verschluckt. Teerstühle können die Folge sein.

Therapie

- Patienten beruhigen, in sitzender Position belassen.
- Nasenflügel der blutenden Seite ca. 10 min lang gegen das Septum pressen.
- Kalter Umschlag (Eis) in den Nacken (lokale Vasokonstriktion).
- Bei Erfolglosigkeit feste Tamponade des vorderen Nasenabschnitts mit Gazestreifen über mindestens 4 h.
- Bei Blutung aus hinterem Nasenabschnitt Tamponade mit Ballonkatheter oder pneumatischem Nasentubus durch Facharzt.
- Lokale Verätzung der Venen am Locus Kieselbachii.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

7 Kardiovaskuläre Leitsymptome

7.1 Zyanose

Siehe Zyanose (S. 181).

7.2 Synkope

Zur Erinnerung

- **Definition:** Eine Synkope ist ein kurzzeitig (Sekunden bis Minuten) dauernder Bewusstseinsverlust.
- *Beachte:* Jede Synkope muss ätiologisch abgeklärt werden, da sich u. U. lebensbedrohliche Herzrhythmusstörungen hinter einer Synkope verbergen können.

Vorgehen

- **Anamnese** (sie ist sehr oft hinweisend auf die Ursache):
  - Häufigkeit, Alter bei Erstmanifestation, Schwindelgefühl, Übelkeit, Blässe?
  - In welcher Situation ist/sind die Synkope(n) aufgetreten? Typische Situationen sind:
    - Rasches Aufstehen, längeres Stehen, unzureichende Flüssigkeitszufuhr (→ orthostatische Dysregulation, s. Tab. 7.1).
    - Vagusreize wie Husten, Niesen, Karotisdruck, Defäkation (Vagusreiz, s. Tab. 7.1).
    - Heftige Aufregung, heftiges Weinen bei Kleinkindern (→ Affektkrampf, s. Tab. 7.1).
    - Im Schlaf? Schlafapnoen (S. 791).
  - Hat das Kind hyperventiliert?
  - Bestehen Vorerkrankungen des Herzens? Wie ist der Blutdruck?
  - Wachstumsschub?
- **Körperliche Untersuchung:** Ganzkörperstatus mit besonderem Augenmerk auf:
  - Herzfehler?
  - Blutdruck: Messung an beiden Armen und einem Bein (Aortenisthmusstenose?).
  - Pulsfrequenz und Pulsqualität.
  - Neurologischer Status.
- **Apparative Diagnostik und Labordiagnostik**, s. auch Herz-Kreislauf-Diagnostik (S. 58):
  - Labor: Blutbild, Blutzucker, Elektrolyte.
  - Schellong-Test (S. 361), vor allem bei Hypotonie, Synkope nach raschem Aufstehen und längerem Sitzen.
  - EKG, ggf. Langzeit-EKG (Herzrhythmusstörung?).
  - Echokardiografie (Herzvitium?).
  - EEG (Krampfpotenzial?).
  - Polysomnografie.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Mögliche Ursachen

Tab. 7.1 • Verdachtsdiagnosen bei Synkopen, typische Befunde, Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
orthostatische Dysregulation	Synkope bei Lagewechsel in die Senkrechte	• s. Orthostasesyndrom (S. 410)
Vagusreiz	Synkope ausgelöst durch Husten, Niesen, Karotisdruck, Defäkation, heftigen Schmerz	
kardiale Rhythmusstörungen unterschiedlicher Ursache	je nach Ursache der Herzrhythmusstörung (S. 386)	• s. Diagnostik (S. 386)
Hyperventilationssyndrom	schnelle und vertiefte Atmung aufgrund psychischer Belastungssituation; Pfötchenstellung	• in der Situation in Plastiktüte atmen lassen, beruhigen • keine weiteren Maßnahmen notwendig
psychogener Kollaps	psychische Belastungssituation	• Ausschluss einer somatischen Ursache • exploratives und therapeutisches Gespräch • ggf. Konsil durch Psychologen
Affektanfall	durch Schmerz, Wut, Frustration ausgelöste Bewusstlosigkeit und Anhalten der Atmung, v. a. bei Kleinkindern	• s. respiratorische Affektkrämpfe (S. 191)
Absencen und andere kurz dauernde epileptische Anfälle	über wenige Sekunden starrer oder schläfriger Blick, Innehalten der Tätigkeit	• s. Epilepsie-Therapie (S. 572)

seltener:

- **Karotissinus-Syndrom** („Falschmeldung" eines zu empfindlichen Karotissinus)
- **Long-QT-Syndrom** (Hinweise sind Bradykardie, zu langes QT-Intervall im EKG)
- **Apparent life threatening event**: unvorhersehbarer plötzlicher Anfall mit Bradykardie und Apnoe bei Säuglingen im Schlaf. Nicht gesichertes Vorstadium eines plötzlichen Säuglingstodes (S. 822)
- **Kardiomyopathie** (S. 396)
- **Aortenstenosen**, **Fallot-Tetralogie** (S. 374)
- Hypoglykämien (S. 587)
- **Stenosen der A. vertebralis, A. basilaris** (Sonografie)
- **Hypovolämie** s. Schock (Tab. 3.11).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

8 Neuropädiatrische Leitsymptome

8.1 Kopfschmerzen

Erste Gedanken und Maßnahmen

- Bei ca. 30 % aller Kinder bis zum 7. Lj., bei ca. 60 % bis zum 14. Lj. treten gelegentlich Kopfschmerzen auf.
- Grundsätzlich unterscheidet man zwischen **idiopathischen** Kopfschmerzen (keine bekannte ursächliche strukturelle Läsion) und **symptomatischen** Kopfschmerzen (Kopfschmerzen als Symptom einer anderen Erkrankung).
- **Alarmzeichen**, die sofortiges Handeln erfordern: Tab. 8.1.
- Ohne diese Alarmzeichen sind Kopfschmerzen bei Kindern häufig Begleiterscheinungen anderer Erkrankungen (s. u.), es muss aber unbedingt auch an Migräne gedacht werden (s. u.).

Tab. 8.1 • **Alarmzeichen bei Kopfschmerzen, die sofortiges Handeln erfordern**

Art des Kopfschmerzes/Begleitsymptome	Verdachtsdiagnose und weiteres Vorgehen
Fieber, heftige Nackenschmerzen, Nackenstarre, extreme Empfindlichkeit gegen Licht und Geräusche, bei Säuglingen vorgewölbte Fontanelle	**Meningitis/Enzephalitis** → • Liquorpunktion (nach Ausschluss erhöhten Hirndrucks) • MRT (CCT) • weiteres Vorgehen (S. 678)
plötzlich einsetzend nach Aufenthalt in der Sonne, Übelkeit, Erbrechen, Nackenschmerzen	**Hitzschlag** → weiteres Vorgehen (S. 860)
plötzlich einsetzend, neurologische Herdsymptome	**Schlaganfall**, im Kindesalter extrem selten, aber nicht auszuschließen → MRT (CCT)
sehr starke, plötzliche oder sich kontinuierlich verschlimmernde Schmerzen, neurologische Herdsymptome	**Gehirnblutung** → • MRT (CCT) • evtl. Liquorpunktion
progrediente Schmerzen mit Benommenheit, Schwindel, Erbrechen besonders am Morgen, neurologischen Begleitsymptomen wie fokale Ausfälle, Sehstörungen, Verlust des Kurzzeitgedächtnisses, der Konzentrationsfähigkeit oder des Gleichgewichtssinns	**erhöhter Hirndruck** durch Tumor, Blutung, Abszess, Hydrozephalus, Hirnödem → • MRT (CCT) • evtl. EEG
nach Schädel-Hirn-Trauma (SHT) kontinuierliche Schmerzen, evtl. progredient, Erbrechen, Schwindel, Benommenheit	**leichtes, mittelschweres, schweres SHT, epi-/subdurales Hämatom** → • CCT • evtl. EEG bei Persistenz der Symptome • weiteres Vorgehen (S. 865)
diffus, kontinuierlich, evtl. progredient mit Unruhe, Schwindel, Schwächegefühl	**intrazerebrale Gefäßdilatation** bedingt durch Hypoxie, Hypoglykämie (S. 587), Aneurysma, Hypertonie (S. 406)

Weiteres Vorgehen

- **Anamnese:** Kopfschmerzanalyse (Dauer, Lokalisation, Intensität, Art, Familienanamnese), Begleitsymptome, vorangegangenes Trauma, physische und/oder psychische Belastungen?

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Körperliche Untersuchung:** Ganzkörperstatus mit besonderem Augenmerk auf:
  - Entzündungszeichen.
  - Erkrankungen der Augen (Sehtest!).
  - Erkrankungen im HNO-Bereich.
  - Erkrankungen im Bereich der Zähne, Kiefer, Halswirbelsäule.
  - Neurologischen Status (Ausfälle?, Meningismus?, Hirndruck?).
- Weitere diagnostische Maßnahmen s. unter neurologische Diagnostik (S. 550).

Mögliche Ursachen

Siehe Tab. 8.2 und auch Tab. 8.1.

Tab. 8.2 • **Verdachtsdiagnosen bei Kopfschmerzen, typische Befunde, Befundkonstellationen und weiteres Vorgehen**

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Weiteres Vorgehen
diffuse Kopfschmerzen:		
psychovegetative Kopfschmerzen	meist Jugendliche, Kopfschmerz meist kontinuierlich, täglich, empfunden als ringförmiger Druck oder Spannung, ohne Erbrechen oder Sehstörung	• auf Lernstörungen, Stresssituationen (Spannungskopfschmerzen), beginnende Depression achten
systemische Infektionen	allgemeines Krankheitsgefühl, evtl. Fieber, infektionsspezifische Symptome	• Grundkrankheit behandeln
Meningitis/Enzephalitis	s. Tab. 8.1	
Migräne	bei kleineren Kindern meist beidseitig angegeben; fast immer familiäre Belastung, vegetative Begleitsymptome (Übelkeit, Erbrechen), Licht- und Geräuschempfindlichkeit	s. Migräne (S. 578)
Hitzschlag	s. Tab. 8.1	
Sehfehler (Myopie, Hyperopie, Strabismus)	oft zusammengekniffene Augen, Bulbusfehlstellung, Schiefhaltung des Kopfes.	s. Strabismus (S. 648)
Intrakranielle Drucksteigerung	s. Tab. 8.1	
Posttraumatische Drucksteigerung	s. Tab. 8.1	
Intrakranielle Gefäßdilatation	s. Tab. 8.1	
Intoxikationen (Alkohol, Nikotin, Drogen, Blei, CO)	Hinweise in der Anamnese, evtl. Bewusstseinstrübung, verlangsamte Reaktion	• je nach Allgemeinzustand ggf. Notfalldiagnostik und Entscheidung über Giftentfernung (S. 842)
Schlaganfall und Gehirnblutungen	s. Tab. 8.1	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 8.2 • Fortsetzung

Verdachtsdiagnose	typische klinische Befunde, Befundkonstellationen	Weiteres Vorgehen
lokalisierte Kopfschmerzen:		
Otitis media, Mastoiditis, Mumps, Parotitis	Kopfschmerzen im Bereich der Ohren; ggf. schmerzhafte Schwellungen im Bereich der Parotiden	• Otitis (S. 316) • Mumps (S. 683) • Parotitis (S. 683)
Sinusitis	Kopfschmerzen im Bereich der Wangen, Gesichtskopfschmerz, evtl. Verschlechterung beim Vornüberbeugen	• s. Sinusitis (S. 315)
Zahnschmerzen	Schmerzen vom Ober- oder Unterkiefer ausgehend	• Grundkrankheit behandeln
HWS-Myalgie	Kopfschmerzen vom Nacken her ausstrahlend	• Grundkrankheit behandeln

Therapie

- **Allgemeine Maßnahmen:** Abhängig von der Grundkrankheit, die besonders bei Kopfschmerzen mit Fieber, Erbrechen, Krampfanfällen und neurologischen Ausfallserscheinungen immer abgeklärt werden müssen. Bei psychovegetativen Ursachen Entspannungsübungen, ggf. Psychotherapie.
- **Symptomatische medikamentöse Therapie:** Paracetamol 15–20 mg/kg KG als ED alle 6–8 h oder Ibuprofen 10–15 mg/kg KG als ED alle 6–8 h, max. 40 mg/kg KG/d. Bei Migräne (S. 578).
- **Behandlung der Grunderkrankung.**

8.2 Krampfanfall

Krampfanfälle bei Neugeborenen

Siehe spezifische Diagnostik (S. 267).

Krampfanfälle bei Säuglingen, Kleinkindern, Schulkindern und Jugendlichen

- **Maßnahmen bei erstmaligem Anfall:**
  - *Im Anfall:* Kind stabil und gefahrlos lagern. Ggf. medikamentöse Akuttherapie mit Diazepam rektal 5 mg (< 15 kg KG), 10 mg (> 15 kg KG); Antipyrese bei Fieberkrampf (S. 576).
  - *Nach dem Anfall Ursachensuche:*
    - Anamnese: Art des Anfalls? Dauer? Mit oder ohne Bewusstseinsverlust? Besteht Fieber? Anfallserkrankungen in der Familie? Grundkrankheit?
    - Körperliche Untersuchung: Gesamtkörperstatus mit Schwerpunkt neurologische Untersuchung, insbesondere Meningismusprüfung bei Fieber.
    - Apparative Diagnostik: EEG (Krampfpotenziale?).
    - Labor: Blutzucker (Ausschluss Hypoglykämie), Elektrolyte (Na, K, Ca, P, Mg), Leberwerte, Nierenwerte, BGA.
  - *Bei bestehendem Fieber:* Meningismusprüfung, bei V. a. auf Meningitis/Enzephalitis CRP, BSG, Blutbild, Liquorpunktion.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Mögliche Ursachen:**
  - *Gelegenheitskrämpfe* (bei ca. 11 % der Kinder und Jugendlichen): Fieberkrämpfe/ Infektkrämpfe (S. 576), Meningoenzephalitis, Hypoxie, Hypoglykämie, Elektrolytstörung, Tumor, Trauma, Vit.-B_6-Mangel, Vergiftung, Urämie, Blutung.
  - *Epilepsie:* Chronisches Krampfleiden (S. 570).
  - *Psychogene Anfälle:* Hyperventilationstetanie und psychogene Bewusstseinsstörungen (Hysterie), Panikattacken, Halluzinationen: situationsbedingte Erregung, Belastungssituationen in der Schule, Familie u. a.; häufiger bei Mädchen, z. B. sexueller Missbrauch (S. 870).
- **Differenzialdiagnosen** (anfallsartige Verhaltensauffälligkeiten mit Bewusstseinsstörung, s. a. Synkope):
  - *Respiratorische Affektkrämpfe:* Bei Schreck, Wut, Trotz, Schmerz („Apnoic spells") im Säuglings- und Kleinkindalter. Kind weint heftig (situationsbedingte Erregung), hält dann den Atem an mit Zyanose oder Blässe, nach weniger als 1 Minute wieder einsetzende Atmung, Erholung.
  - *Ohnmacht*: orthostatische Dysregulation (S. 410).
  - *Durchblutungsstörungen des Gehirns* bei bestehendem Herzfehler.
  - *Narkolepsie* (Schlafanfälle tagsüber, anfallsweise Tonusverlust [Kataplexie] und Halluzinationen).
  - *Hirntumor;* häufig begleitet von Kopfschmerzen, (morgendlichem) Erbrechen und Schwindel (S. 728).
  - *Pickwick-Syndrom* (S. 791) bei adipösen Patienten.
  - *Migraine accompagnée* (S. 577).
  - *Tics* (S. 796)
  - *Gilles-de-la-Tourette-Syndrom* (S. 796), u. a. plötzliche ticartige Zuckungen im Kopf-Hals-Bereich).
  - *Pavor nocturnus* (S. 791).

8.3 Ptosis

Definition

- Bei der Ptosis handelt es sich um die Lähmung des M. levator palpebrae mit daraus resultierendem Herunterhängen eines oder beider Oberlider.
- Man unterscheidet die angeborene Ptosis (= Ptosis congenita) von der erworbenen Ptosis.

Mögliche Ursachen

- **Ptosis congenita:** Meist nur einseitig. Beim Herabhängen des Lides über die Pupillenmitte besteht Amblyopiegefahr! Daher möglichst rasch operative Korrektur.
- Lähmung des N. oculomotorius **(Ptosis paralytica)**, meist einseitig. Das Oberlid bedeckt das gesamte Auge.
- Läsionen im Bereich des Sympathikus **(Ptosis sympathica)** im Rahmen eines Horner-Syndroms (S. 732) mit Ptosis, Miosis, Enophthalmus.
- **Myogene Ptosis** bei Myasthenia gravis (S. 584), oft beidseitig. Schnelles Öffnen und Schließen der Lider provoziert die Ptosis bei Myasthenia gravis und erleichtert die Diagnose.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

8.4 Muskelhypotonie und Muskelhypertonie

Muskelhypotonie

▶ **Beim Neugeborenen bzw. Säugling (floppy infant):**
- *Klinische Zeichen:*
  - Geringe Kindsbewegungen im Mutterleib.
  - Verringerte Spontanbewegungen nach der Geburt.
  - Schlechte Kopfkontrolle.
  - Schwaches Schreien, Trinkschwäche, evtl. Atemschwäche.
- *Mögliche Ursachen:*
  - Frühgeburt (physiologisch).
  - Narkoseüberhang nach Sektio.
  - Schwere Allgemeinerkrankung, z. B. Sepsis, angeborener hämodynamisch relevanter Herzfehler.
  - ZNS-Erkrankungen: Hypoxieschaden, Infektion, Fehlbildung, Blutung im Gehirn mit hypotoner zerebraler Bewegungsstörung, die später in spastische Zerebralparese übergeht. Geburtstraumatische Rückenmarkläsion (Überdehnung bei Geburt).
  - Kongenitale strukturell bedingte Myopathien (S. 583), spinale Muskelatrophie (S. 568), bei der periphere Kraft und MER herabgesetzt sind.
  - Down-Syndrom, Hypothyreose, Morbus Addison (Tonus ist vermindert, Kraft gut erhalten, MER gesteigert, Fremdreflexe abgeschwächt).
  - Elektrolytstörungen: Hypermagnesiämie durch zu hohe Zufuhr vor der Geburt (z. B. Eklampsiebehandlung der Mutter); Hyperkalzämie (z. B. primärer Hyperparathyreoidismus).
  - Glykogenose Typ 2 (Tab. 26.5). Hypoglykämien anderer Ursachen.
  - Mitochondriopathien (S. 583) und peroxysomale Krankheiten, z. B. Zellweger-Syndrom (S. 605), Adrenoleukodystrophie (S. 604).

▶ **Nach dem Neugeborenen- bzw. Säuglingsalter:**
- *Klinische Zeichen:*
  - Verminderte Muskelspannung und verminderter passiver Widerstand bei passiver Gelenkbewegung.
  - Schlechte Kopfkontrolle.
  - Fehlende Körperspannung beim Hochnehmen und Halten unter den Achseln.
  - Kraftlosigkeit, schlechte Körperhaltung.
  - Bewegungsschwäche der betroffenen Muskelpartien, Muskelschwund oder -hypotrophie.
- *Mögliche Ursachen:* Störungen an unterschiedlichen Positionen der motorischen Leitungsbahnen:
  - Gehirn: Enzephalopathie (z. B. hypoxisch), Fehlbildungen (z. B. Kleinhirnaplasie), Hydrozephalus, Down-Syndrom (S. 222), Prader-Willi-Syndrom (S. 225), Meningitis/Enzephalitis, Sepsis, medikamentös (z. B. Sedativa), traumatische Veränderung (z. B. Contusio, Compressio).
  - Rückenmark: Fehlbildung, Trauma, Entzündung.
  - Vorderhornzelle: Muskelatrophien, keine MER.
  - Periphere hereditäre sensomotorische Neuropathien, kurz HMSN (S. 568).
  - Motorische Endplatte: Myasthenia gravis (S. 584).
  - Muskulatur: Myopathien (S. 581), Stoffwechselstörungen (z. B. Glykogenosen Typ II, III, V u. a.).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Muskelhypertonie/Spastik

- **Klinische Zeichen:** Erhöhter Widerstand bei passiver Gelenkbewegung, gesteigerte MER, abgeschwächte Fremdreflexe.
- **Mögliche Ursachen:**
  - Schädigung des motorischen Kortex und/oder der Pyramidenbahn durch Trauma, Blutung, Infektion, Tumor u. a.
  - Spastische Parese (S. 557).
  - Myotonia congenita (S. 582).
  - Hypokalzämie (S. 835), Hypomagnesiämie (S. 837).

8.5 Lähmungen

Definitionen, Erscheinungsbilder, Vorkommen und Läsionsorte von Lähmungen

Tab. 8.3 • **Definitionen, Erscheinungsbilder, Vorkommen und Läsionsorte von Lähmungen**

Definition	Erscheinungsbild	Vorkommen/Läsion
Parese	nicht vollständige Lähmung einzelner Muskeln (meist peripher) oder Muskelgruppen (meist zentral)	• obere und untere Plexusparese durch Geburtstrauma (S. 244); nach Trauma (z. B. suprakondyläre Humerusfraktur) • Fazialisparese (S. 67) • Spastische Parese
Plegie	vollständiger Ausfall einzelner Muskeln oder Muskelgruppen	
Paraparese/-plegie	Beine betroffen	meist spinale Läsion (Tumor, Infektion, Blutung)
Tetraparese/-plegie	Arme und Beine betroffen	hohe spinale Läsion oder Hirnstammläsion (Tumor, Infektion, Blutung)
Diparese/-plegie	beinbetonte Tetraparese/-plegie	meist zentrale Läsion, mögliche Erscheinungsform der infantilen Zerebralparese (S. 557); mögliche Ursachen sind Hypoxie, Entzündung, Tumor, Blutung, neurometabolisch
Hemiparese	Halbseitenlähmung	Zerebrale Läsion der Gegenseite

8.6 Weitere Bewegungsstörungen

Welche Bewegungsstörungen sprechen für welchen Läsionsort?

Siehe Tab. 8.4.

Mögliche Ursachen

- Siehe auch zerebrale Bewegungsstörungen (S. 556).
- Schädel-Hirn-Traumen (SHT).
- Perinatale Asphyxie.
- Hirntumoren (S. 727).
- Enzephalitiden (S. 679), Meningitiden (S. 676).
- ADHS (S. 790).
- Blutungen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Kernikterus (S. 271).
- Morbus Wilson (S. 598).
- Heredodegenerative extrapyramidale und spinozerebelläre Erkrankungen (S. 565)
- Intoxikationen.
- Fehlbildungen, Embryopathien.
- Psychogene Störungen (S. 793).

Tab. 8.4 • **Bewegungsstörungen und ihr entsprechender Läsionsort**

Begriff	Erscheinungsbild	Lokalisation der Läsion
Hyperkinesie	pathologische Steigerung der Motorik mit unwillkürlich ablaufenden Bewegungen	motorischer Kortex
Myoklonien	unwillkürliche Muskelzuckungen	pyramidal, extrapyramidal, spinal
Chorea	Hyperkinesien und allgemeine Hypotonie der Muskulatur	Striatum
Athetose	langsame, bizarr geschraubte Bewegungen insbesondere der distalen Extremitätenabschnitte	Stammhirn
Dystonie	unwillkürliche Verkrampfungen und Fehlhaltungen, z. B. des Kopfes (Torticollis)	zerebral
Ataxie	mangelnde Koordination und fehlerhaftes Zusammenspiel verschiedener Muskelgruppen bei der Ausführung von Bewegungen	Kleinhirn
Faszikulationen	unwillkürliche Bewegungen sehr kleiner Muskelgruppen oder einzelner Muskelfasern, die unter der Haut sichtbar sind, aber zu keinem wesentlichen Bewegungseffekt führen	muskulär

8.7 Bewusstseinsstörung

Schweregrade einer Bewusstseinsstörung

- **Somnolenz:** Schläfrig, aber jederzeit erweckbar.
- **Sopor:** Durch starke Reize (z. B. Schmerzreize, z. B. Kneifen der Achillessehne) kurzzeitig erweckbar.
- **Koma:** Durch externe Reize (Ansprechen, Schmerzreiz) nicht mehr erweckbar. Die Tiefe des Komas kann mit dem Glasgow-Coma-Scale (S. 865) quantifiziert werden.

Vorgehen

Cave: Jedes Koma stellt bis zur Klärung der Ursache einen lebensbedrohlichen Notfall dar, der rasches und zügiges Handeln erfordert. Zunächst müssen – auch noch ohne klare Diagnose! – alle Maßnahmen zur Aufrechterhaltung der Vitalfunktionen unverzüglich eingeleitet werden. Sobald die Vitalfunktionen gesichert sind, muss nach der Ursache der Bewusstseinsstörung gesucht werden.

- **Fremdanamnese:**
  - Zeitliche Entwicklung: Langsam oder rasch?
  - Ist eine Grundkrankheit bekannt? Polyurie? Diarrhö?, Gewichtsabnahme?
  - Finden sich Tablettenreste, Flaschen für alkoholische Getränke, Medikamentenverpackungen, Hinweise auf Suizid, Konflikte in der Familie, Schule etc.?
  - Hinweise auf Trauma, Krampfanfälle, Kopfschmerzen, Erbrechen?
  - Bestand Fieber oder andere Infektionszeichen?
  - Familienanamnese? Fälle von plötzlichem Kindstod?

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

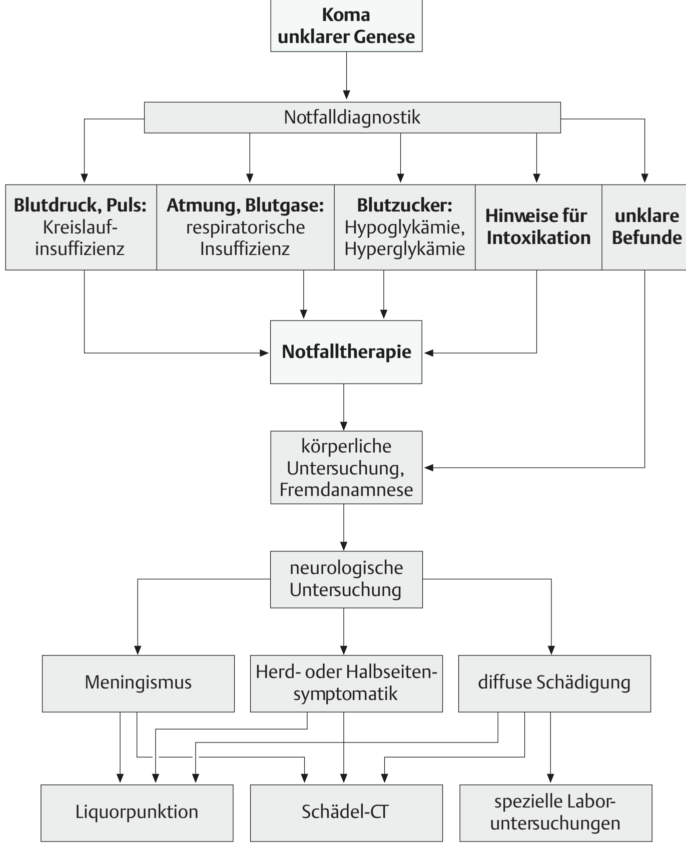


Abb. 8.1 • Primäres Vorgehen bei Koma unklarer Genese (aus Hahn, Checkliste Innere Medizin, Thieme, 2013)

► **Körperliche Untersuchung:**
- *Atmung:* Hyperventilation (metabolische Azidose), inspiratorischer Stridor (Obstruktion der oberen Luftwege), exspiratorischer Stridor (Obstruktion der tiefen Atemwege), Dyspnoe (Ventilationsstörung bei Erkrankung des Lungenparenchyms), Kußmaul-Atmung (metabolische Azidose, Salizylatvergiftung), Cheyne-Stokes-Atmung (Störung im Thalamus, Mittelhirn)?
- *Herz-Kreislauf:* Blutdruck, Pulsqualität, Herzfrequenz, Rekapillarisierungszeit?
- *Pupillen:*
  - *Eng:* Intoxikation durch Opiate, Barbiturate, Chloralhydrat, Alkohol, Phosphorsäureester (E605), Cholinesterase-Hemmer, Schädigung im Bereich von Thalamus, Pons, Medulla oblongata. (Bei Zyanose und V. a. Drogenmissbrauch: Naloxon 0,1 mg/kg KG = 0,25 ml/kg KG.)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

  - *Weit, lichtstarr:* Intoxikation durch Atropin, Goldregen, Belladonna, Kokain, Sympathikomimetika, CO, Antihistaminika, zerebrale Dekortikation, Hirntod bei erhöhtem Hirndruck.
  - *Seitendifferenz:* Einseitige Hirnläsion, Applikation von Augentropfen, Vergiftung mit Engelstrompetenbaum.
  - Kornealreflex?
- *Tonus der Muskulatur:*
  - Halbseitensymptomatik bei einseitiger Hirnschädigung durch z. B. Trauma, Blutung, im Kindesalter selten durch Infarkt.
  - Schlaffe Parese der gesamten Muskulatur z. B. bei gesteigertem Hirndruck.
  - Armbeugung und Streckung der Beine bei erweiterten Pupillen ohne Lichtreaktion: V. a. Mittelhirnschädigung.
  - Meningismus bei Meningitis, Subarachnoidalblutung, Hitzschlag.
- *Körpertemperatur?*
- Hautbefunde: Turgor (Exsikkose), Schwitzen (Hypoglykämie), Zyanose, Blässe (Störung der Atmung), auffallende Rötung der Haut (CO-Vergiftung), Ikterus (Leberkoma), Hautblutungen, Petechien (Sepsis), Verletzungen, Hinweise auf Misshandlung, Gefahr durch Schlafsituation bei Säuglingen, Nadeleinstiche (Drogenabusus)?
- Geruch, Foetor: Azeton (diabetisches Koma), Alkohol, Urin (Urämie), Bittermandel (Zyanidvergiftung), Knoblauch (Alkylphosphatvergiftung).
- Dokumentation der Komatiefe mit modifiziertem Glasgow-Coma-Scale (S. 865).

▶ **Labor:** Sicheren Venenzugang legen!
- *Immer:*
  - *Blut:* (DD-)Blutbild, Elektrolyte, Kreatinin, Harnstoff, GOT, GPT, γGT, LDH, CK, INR/Quick, PTT, Blutzucker als Notfalldiagnostik mit Blutzuckerstreifen (Hyper- bzw. Hypoglykämie).

  ▶ ***Hinweis:*** Steht Blutzuckermessung nicht zur Verfügung, probatorisch 0,25–0,5 (–1) g/kg KG Glukose (1,25–2,5 ml/kg KG der 20 % Lösung) im Bolus spritzen.
  - *Urinstatus.*
  - *Liquor:* Liquorzucker, Blutzucker, Eiweiß, evtl. Laktat, Zellzahl- und -differenzierung, bakteriologische Untersuchung, evtl. Herpes-PCR.
- *Zusätzliche Diagnostik je nach Verdacht:* Ammoniak, Laktat, Alkoholspiegel, Blutkultur und andere geeignete bakterielle Untersuchungen, Asservierung von Mageninhalt/Urin/Stuhl für Toxikologie; Aminosäuren und organische Säuren im Urin.

▶ **Bildgebende Diagnostik:**
- CCT bei jedem Patient mit unklarer Bewusstlosigkeit nach Stabilisierung der Vitalfunktionen.
- Alternativ bei Säuglingen mit offener Fontanelle Sonografie des Schädels.

▶ **EEG:** Seitendifferenz, Status epilepticus, Hinweis auf Enzephalitis?

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Verdachtsdiagnosen und wegweisende Befunde/Untersuchungen

Siehe Tab. 8.5.

Tab. 8.5 • Differenzialdiagnose von Bewusstseinsstörungen

mögliche Ursache	wegweisende Befunde
postiktal nach zerebralem Krampfanfall, z. B. Infektkrampf (S. 576), epileptischer Anfall (S. 570)	nicht selten Halbseitensymptomatik, Hyper- oder Hypoglykämie, Leukozytose mit Linksverschiebung
Schädel-Hirn-Trauma (S. 864)	Anamnese
Entzündungen (z. B. Meningitis, Enzephalitis, Hirnabszess)	Fieber oder Untertemperatur, Meningismus, gespannte Fontanelle
Raumforderung (z. B. Hirntumor, Blutungen, Arachnoidalzyste)	Erbrechen (vor allem nüchtern), schrilles Schreien, fehlende Entzündungszeichen, neurologische Fokalbefunde
Kreislaufschock (z. B. infolge Sepsis, Wasserverlust, Blutung)	verlängerte Rekapillarisierungszeit, Hypotonie, kühle Extremitäten
Intoxikation (S. 839), z. B. Alkohol und andere psychotrope Substanzen, Medikamente, Gifte, inhalativ durch toxische Gase wie Kohlenmonoxid, Zyanid etc.	Fremdanamnese, Geruch, Fötor
Hypoxämie (z. B. Ertrinkungsunfall)	Anamnese
Urämie (S. 468)	Fötor, Nierenwerte
Coma hepaticum (S. 442)	Fötor, Leberwerte
Hypo- oder Hyperglykämie bei Diabetes mellitus (S. 613)	Anamnese, Blutzucker, Urinstatus
Elektrolytstörungen	Klinik (Enteritis, Erbrechen, Fieber), Anamnese, Labor
metabolische Erkrankungen (z. B. MCAD-Defekt, Hyperammoniämie, Laktatazidose, Organazidämie)	Blutbefunde, Ammoniak erhöht
Thyreotoxikose (S. 624)	Klinik, fT_3, fT_4
Addison-Krise (S. 628)	Na^+, K^+, Blutzucker, Cortisol

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

9 Leitsymptome an der Haut

9.1 Hauteffloreszenzen

Zur Erinnerung

- **Primäreffloreszenzen:** Hautveränderungen zu Beginn des pathologischen Hautprozesses, die u. U. zu Sekundäreffloreszenzen werden; zu den Primäreffloreszenzen zählen Makula, Papel, Knoten, Tumor, Quaddel, Vesikel, Blase, Pustel.
- **Sekundäreffloreszenzen:** Entwickeln sich aus Primäreffloreszenzen. Zu ihnen zählen Schuppe, Kruste, Erosion, Ulkus, Rhagade, Atrophie, Narbe, Nekrose, Lichenifikation (Verdickung und Vergröberung der Haut).

Vorgehen

- **Ausführliche Anamnese:**
  - Hauterscheinung seit wann? Wo? Welche? Wie angeordnet?
  - Schmerzen, Juckreiz?
  - Allergien in der Familie?
  - Umgebungsanamnese: Kontakte zu kranken Menschen und zu Tieren?
  - Verwendung welcher Pflege- und Waschmittel?
  - Tragen welcher Kleidung?
  - Medikamenteneinnahme?
  - Ernährung?
- **Körperliche Untersuchung:** Ganzkörperstatus mit besonderem Augenmerk auf Lokalstatus der Effloreszenzen (Form, Farbe, Größe und Verteilung).

Rötung der Haut und ihre möglichen Ursachen im Kindesalter

Tab. 9.1 • **Rötung der Haut (Erythem) und ihre möglichen Ursachen im Kindesalter**

lokalisiert:
• **Windeldermatitis** (entzündliche Reizung in der Windelregion durch Kontakt mit reizendem Urin/Stuhl, evtl. zusätzlich mechanische Reizung und/oder Superinfektion mit Candida albicans) • **Naevus flammeus** (S. 703) • **physikalische Reize** (Hitze, Kälte) • **Sonnenbrand, Verbrennung 1. Grades** (S. 853) • **Mykosen** (S. 715), oft mit randständiger Schuppung • **Borreliose** (S. 673), u. U. Zeckenbiss in der Anamnese • **Erysipel** (S. 713), scharf begrenzt, ödematös, Fieber • **Lichtdermatosen** (stark juckend, Stunden bis Tage nach UV-Exposition) • **Kontaktdermatitis** (z. B. Nickel, bei Kindern eher selten) • **Dermatomyositis** (S. 527), Müdigkeit, Gelenkschmerzen, Rötung an Fingern, Knie, Gesicht, Brust • **Lupus erythematodes** (S. 526), Gelenkschmerzen, Schmetterlingserythem • **Perniones** (= Frostbeulen; rötlich-bläulich, unscharf begrenzt, mit Ödem) • **akute Erythromelalgie** (mit brennenden Schmerzen an Hand- und Fußsohlen)
generalisiert:
• **Erythema toxicum neonatorum** (fleckig oder urtikariell, bildet sich von selbst zurück) • **infektiös**, z. B. Röteln, Masern, Dreitagefieber; Übersicht über exanthemische Erkrankungen s. Infektionsdiagnostik (S. 651) • **medikamentös oder chemisch-toxisch** • **allergisch**, leicht erhaben bei Urtikaria (S. 516)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 9.1 • Fortsetzung

mit Schuppung:

- **Mykosen** (s. o.)
- **Psoriasis** (S. 710), meist erst in der Pubertät
- **seborrhoische (Säuglings-)Dermatitis** (S. 709), Auftreten in der 2.–10. Lebenswoche, gelbe bis rötlich schuppende Herde
- **Neurodermitis** (S. 709), infantile, juvenile und adulte Form
- **Kawasaki-Syndrom** (S. 529), unklares antibiotikaresistentes Fieber, Konjunktivitis
- **Pityriasis rosea und versicolor** (S. 716), besondere Form der Mykose
- **Erythrodermia desquamativa Leiner** (Generalisierung einer seborrhoischen Dermatitis, s. o.)
- **Acrodermatitis enteropathica** (Zinkmangel durch vererbte Resorptionsstörung oder Mangelernährung; vesikulobullöse Hautveränderungen, die in schuppende Plaques übergehen.)

Schuppende Haut und ihre möglichen Ursachen im Kindesalter

Tab. 9.2 • Schuppende Haut und ihre möglichen Ursachen im Kindesalter

mit Rötung s. Tab. 9.1

ohne Rötung:

- **Ichthyosis** (S. 705) = angeborene Verhornungsstörung ab Geburt oder gegen Ende erstes Lebensjahr
- **licheninfizierte Neurodermitis** (s. o.)
- **Palmoplantarkeratose**

Papeln und ihre möglichen Ursachen im Kindesalter

Tab. 9.3 • Papeln und ihre möglichen Ursachen im Kindesalter

lokalisiert:

- **Insektenstich**
- **Mollusken** (S. 717) = Dellwarzen
- **juvenile plane Warzen** (S. 716), unterschiedliches Erscheinungsbild je nach Form
- **Akne** (S. 718), ab der Pubertät meist im Gesicht Komedonen und entzündliche Papeln mit Talgpfropf
- **Skabies** (S. 714), meist mehrere Familienmitglieder betroffen; Milbengänge in der Haut
- **Purpura Schoenlein-Henoch** (S. 528)
- **Pediculosis** (S. 713)
- **Granuloma anulare** (zirkulär randbetonte Plaques mit zentraler Aufhellung)
- **Condylomata**, (S. 716) perianal oder perigenital lokalisierte Papillome, bei Kindern an sexuellen Missbrauch denken!

ausgedehnt und multilokulär:

- **Scharlach** (Reibeisenphänomen), Fieber, Halsschmerzen (S. 662)
- **Acrodermatitis papulosa = Gianotti-Chrosti-Syndrom** (bevorzugt im Vorschulalter; monomorphe, flache, linsengroße, derbe Papeln oder Papulovesikel, symmetrisch im Gesicht, glutäal und an den Extremitäten; als Auslöser wird eine Hepatitis durch Hepatitis-B-Viren oder Epstein-Barr-Viren vermutet)
- **Erythema nodosum** (Begleiterscheinung bei Yersiniose, Chlamydien, Tuberkulose, M. Crohn, Arzneimitteltherapie): schmerzhafte, bis mehrere cm große, rot-livid verfärbte erhabene Papeln an den Unterschenkelvorderseiten beiderseits.
- **Urticaria pigmentosa** (S. 707) = Mastozytose; ab 1. Lebenshalbjahr gelbe oder rotbraune Papeln
- **Langerhans-Histiozytose/Histiozytosis X** (S. 726), ungehemmte histiozytäre Proliferation, unterschiedliches Erscheinungsbild je nach Form

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Vesikel und ihre möglichen Ursachen im Kindesalter

Tab. 9.4 • Vesikel bzw. Blasen und ihre möglichen Ursachen im Kindesalter

- **Varizellen** (S. 660), zarte, mit Flüssigkeit gefüllte Bläschen, die rasch eintrocknen, rötlicher Untergrund; Juckreiz, allgemeine Krankheitssymptome
- **Herpes simplex** (S. 658), zunächst in Gruppen stehende Papeln, dann konfluierende Bläschen
- **Herpes zoster** (S. 661), streng einseitiger Befall der Haut mit Begrenzung auf ein oder mehrere Dermatome, neuralgiforme Schmerzen
- **Strophulus infantum(= Prurigo simplex acuta;** insbesondere in Sommer/Herbst an den Streckseiten von Armen und Beinen sowie am Stamm plötzlich auftretende juckende, quaddelartige Papeln mit zentralem Bläschen [Juckpöckchen]; Krustenbildung nach Aufkratzen; Ursachen wahrscheinlich Insektenstiche)
- **Erythema exsudativum multiforme** (S. 711), Jungen eher betroffen als Mädchen; Kokarden schubweise auftretend nach Medikamenteneinnahme oder nach viraler Infektion
- **Hand-Mund-Fußkrankheit** (virale Infektion z. B. Coxsackie-Viren mit Aphthen an Zunge und Mundschleimhaut, palmare, plantare und interdigitale Bläschen)
- **Epidermolysis bullosa** (S. 704), Erbkrankheit mit Schädigung der Verankerungsfibrillen der Haut: Blasenbildung nach mechanischer Reizung
- **Lyell-Syndrom** (S. 705), schweres Krankheitsbild mit Blasenbildung und Ablösung fast der gesamten Oberhaut nach Medikamenteneinnahme
- **Verbrennung 2. Grades** (S. 855)
- **Dermatitis herpetiformis Duhring** (S. 705), Autoimmunerkrankung mit Manifestation ab dem 10. Lj; rote Papeln, urtikarielle Plaques mit randständigen kleinen klaren Bläschen, starker Juckreiz; häufig assoziiert mit Zöliakie

Pusteln und ihre möglichen Ursachen im Kindesalter

Tab. 9.5 • Pusteln und ihre möglichen Ursachen im Kindesalter

- superinfizierte Vesikel bzw. Blasen (Ursachen für Vesikel s. Tab. 9.4**)**
- Acne vulgaris (S. 718)
- Impetigo contagiosa: schlaffe, oberflächliche, rasch rupturierende Eiterblasen, danach honiggelbe Krusten; bakterielle Infektion (S. 712)
- staphylogenes Lyell-Syndrom/Dermatitis exfoliativa (S. 280), SSS-Syndrom, bei Neugeborenen, Nikolski-Phänomen)
- pustulöse Psoriasis (s. o.)

Übersicht über exanthemische Erkrankungen s. Infektionsdiagnostik

Siehe Übersicht zur Differenzialdiagnose von Infektionskrankheiten mit Exanthem (S. 653).

9.2 Hautblutungen

Zur Erinnerung

- Hautblutungen jeglicher Art fasst man zusammen unter dem Begriff **Purpura.** Punktförmige Blutungen bezeichnet man als **Petechien**, streifenförmige als **Vibex**. Sind die Blutungen kleinflächig, spricht man von **Ekchymosen**, sind sie großflächig von **Sugillation oder Suffusionen.**
- **Ursachen für Hautblutungen:**
  - Schädigung der Thrombozyten = *Thrombozytopathie* oder zu geringe Menge an Thrombozyten = *Thrombozytopenie.*
  - Störung der Blutgerinnung = *Koagulopathie.*
  - Gefäßveränderung = *Vasopathie.*
  - Trauma.

aus: Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Vorgehen

- **Anamnese** mit besonderem Augenmerk auf Familienanamnese (Gerinnungsstörungen in der Familie?).
- **Körperliche Untersuchung** mit besonderem Augenmerk auf Erscheinungsbild und Verteilung der Hautblutungen.
- **Labor:** BB (inkl. Thrombozytenzahl), Gerinnungsparameter inkl. Quick-Wert (= TPZ = Thromboplastinzeit; INR-Wert), PTT (= partielle Thromboplastinzeit), PTZ (= Plasmathrombinzeit = Thrombinzeit) und Blutungszeit. Normwerte (S. 885).

Mögliche Ursachen für Hautblutungen

Tab. 9.6 • **Mögliche Ursachen für Hautblutungen**

typische Befunde/Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Trauma:	
• anamnestische Hinweise • Hämatome	• Behandlung der Verletzungsfolgen
idiopathische thrombozytopenische Purpura (ITP) (= Morbus Werlhof) (postinfektiöse Antikörperbildung gegen Thrombozyten):	
• v. a. Klein- und Schulkinder • petechiale Blutungen an Haut und Schleimhäuten häufig nach Virusinfektionen • Nasenbluten	• Blutbild mit Thrombozytenzahl • Gerinnungsfaktoren • s. ITP (S. 498)
Begleitthrombozytopenien bei aplastischer Anämie (S. 481)***, chemischen und medikamentösen Noxen, septischen Infektionen*** (S. 680) ***u. a.***	
Von-Willebrand-Jürgens-Syndrom (Mangel an Willebrand-Faktor, der Komplex mit Gerinnungsfaktor VIII bildet; häufigste angeborene Gerinnungsstörung):	
• petechiale Blutungen an Haut und Schleimhäuten • Nasenbluten • Hypermenorrhö • verstärkte Blutung nach Zahnextraktion • Hämatome	• wichtiger Hinweis: Blutungszeit verlängert! • Spezifische Diagnostik (S. 501)
Hämophilie A (angeborener Mangel an Faktor VIII) + B (Mangel an Faktor IX)	
• ca. ab 3.–6. Lebensmonat traumatische flächenhafte Hämatome • Nachblutungen nach Operationen • Nasenbluten, Gelenkblutungen • Symptomatik abhängig von Gerinnungsfaktorrestaktivität	• wichtiger Hinweis: PTT verlängert bei sonst normaler Gerinnungsdiagnostik • Faktor-VIII- + -IX-Bestimmung (ggf. andere Faktoren) • s. weiteres Vorgehen (S. 500)
Andere angeborene Faktoren-Mängel	
erworbene Koagulopathien (z. B. bei Vit.-K-Mangel, Hepatopathien u. a.)	
Purpura Schoenlein-Henoch (postinfektiöse Vaskulitis):	
• nach Infektion vorwiegend der oberen Luftwege vorwiegend an unteren Extremitäten und am Gesäß multiforme, makulopapulöse, meist urtikarielle Effloreszenzen mit blutigen Einlagerungen	• Blutwerte meist normal • Komplementfaktoren erhöht • ggf. Diagnosesicherung durch Haut- oder Nierenbiopsie • s. Purpura Schoenlein-Henoch (S. 528)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 9.6 • Fortsetzung

typische Befunde/Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Verbrauchskoagulopathie:	
• petechiale und/oder großflächige Blutungen • evtl. Organausfall • Schock (bei Sepsis u. a.)	• Thrombozytopenie • PTT und PTZ verlängert • Fibrinspaltprodukte erhöht • weiteres Vorgehen (S. 502)
Hämolytisch-urämisches Syndrom:	
• nach Gastroenteritis Blässe, Petechien, Hepatosplenomegalie, Oligurie	• Blutbild • Harn • Nierenwerte • Stuhlkultur (S. 652) • weiteres Vorgehen (S. 488)
Kindesmisshandlung:	
• Missverhältnis zwischen geschildertem Unfallgeschehen und Verletzungen, die sich an untypischen Körperstellen befinden, z. T. mit typischem Muster (Handabdruck im Gesicht, Striemen am Stamm, ausgerissene Haare u. a.) • Hämatome und Knochenverletzungen unterschiedlichen Alters	• s. weiteres Vorgehen (S. 869)
Morbus Osler (hereditäre hämorrhagische Teleangiektasie) sehr seltene Erbkrankheit mit Erweiterung der Gefäße:	
• Nasenbluten • petechiale Blutungen der Haut • Teleangiektasien auch an inneren Organen mit Blutungen	• Molekulargenetik
Angeborene Thrombozytopenien, z. B. bei Fanconi-Syndrom (S. 465), ***Wiskott-Aldrich-Syndrom*** (S. 228) ***u. a.***	
Thrombozytopathien (S. 499), ***selten***	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

10 Klein- und Großwuchs

10.1 Indikation zur Diagnostik und diagnostische Maßnahmen

Indikation

- Eine Wachstumsstörung (S. 16) ist ein häufiger Hinweis auf einen krankhaften Prozess. Körperlänge (Messung im Liegen < 2 Jahre) bzw. Körperhöhe (> 2 Jahre) und andere anthropometrische Maße (Gewicht, Kopfumfang) müssen daher bei jeder Vorsorgeuntersuchung erhoben und mittels Wachstums-(Perzentilen-)Kurven (S. 890) dokumentiert werden (Abb. 35.5–Abb. 35.12).
- Handlungsbedarf im Sinne einer weiterführenden Diagnostik besteht:
  - Bei Werten über der 97. bzw. unter der 3. Perzentile. Bei Verwendung des Standard deviation scores gelten < 2 SD als Kleinwuchs, > 2 SD als Großwuchs.
  - Wachstumsgeschwindigkeit > bzw. < 25. Perzentile (Perzentilenkurve der Wachstumsgeschwindigkeit, Abb. 1.1).
  - Abfall der Wachstumsrate.
  - Differenz von Knochen- und Längenalter > 1 Jahr.

Diagnostische Maßnahmen

- **Anamnese mit besonderem Augenmerk auf:**
  - Familienanamnese (Elterngröße).
  - Wachstumsverlauf anhand der Aufzeichnungen der Vorsorgeuntersuchungen und Wachstumskurven. Vergleich mit Perzentilenkurven der dem Kind entsprechenden Population (Mitteleuropa, Türkei, Südostasien etc.)
- **Körperliche Untersuchung mit besonderem Augenmerk auf:**
  - Wachstumsgeschwindigkeit (S. 16).
  - Prospektive Endgrößenberechnung (S. 18).
  - Sexuelle Entwicklung (S. 21).
  - Somatische und psychische Auffälligkeiten. Wegweisende Symptome s. Tab. 10.1.
- **Röntgen der linken Hand mit Handwurzel** zur Bestimmung des Knochenalters und der Endgröße (S. 18).

Mögliche Ursachen für Kleinwuchs

Tab. 10.1 • **Mögliche Ursachen für Kleinwuchs**

Verdachtsdiagnose	typische Befunde/Befundkonstellation	Vorgehen/Bemerkung
Small for gestational age baby (bei ca. 10 % der Kinder kein Aufholwachstum)	Hinweise in der Geburtsanamnese	• Anamnese • Definition (S. 233)
genetisch bedingter familiärer Kleinwuchs	bereits Geburtslänge < 3. Perzentile; normale Wachstumsgeschwindigkeit	• Bestimmung Knochenalter (altersentsprechend)
konstitutionelle Entwicklungsverzögerung	bis zur Pubertät normales Wachstum, Pubertätswachstumsschub bleibt zum üblichen Zeitpunkt aus; verzögerte Ausbildung der sekundären Geschlechtsmerkmale	• ausführliche Familienanamnese • Bestimmung Knochenalter und Endgröße • weiteres Vorgehen (S. 638)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 10.1 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische Befunde/Befundkonstellation	Vorgehen/Bemerkung
chronische Erkrankungen, v. a. Leber, Niere, Herz, Lunge, Speicherkrankheiten, Mukoviszidose	Symptome der entsprechenden Grunderkrankung	• Prozedere entsprechend der Grunderkrankung
Malnutrition, Dystrophie		
• primär: Mangelernährung	s. Malnutrition (S. 304)	• Hautfaltendicke, Armumfang messen • Blutbild und Eiweißbestimmung im Serum (S. 304) • weiteres Vorgehen (S. 305)
• sekundär: Folge chronischer Erkrankungen	Symptome der Grunderkrankung, insbesondere abdominelle Symptome (S. 304);	
Skelettanomalien		
• Achondroplasie	s. Achondroplasie (S. 225)	
• Osteogenesis imperfecta	s. Osteogenesis imperfecta (S. 226)	
• epi-/metaphysäre Dysplasien	s. Skelettdysplasien (S. 546)	
Mukopolysaccharidosen	s. Mukopolysaccharidosen (S. 605)	
Phosphatdiabetes	s. Phosphatdiabetes (S. 464)	
Hypothyreose	Myxödem mit groben Gesichtszügen, großer Zunge, heiserer Stimme (S. 623);	• T_4, T_3, TSH, evtl. TRH-Test • weiteres Prozedere (S. 624)
Hypophysärer Kleinwuchs (primärer oder sekundärer Ausfall/Reduktion des Wachstumshormons = Hypopituitarismus)	proportionierter Kleinwuchs ab dem ersten Lebensjahr (Wachstumsrate < 4 cm/Jahr), Puppengesicht, hohe Stimme	• Hypophysenfunktionstest (S. 611) • CT, MRT (Ursachensuche, z. B. Empty sella, Fehlbildungen, Tumoren) • Therapie (S. 621)
Pubertas praecox, Pseudopubertas praecox	beschleunigte Sexualreifung, vorzeitiger Epiphysenschluss nach zu frühem Wachstumsschub	• weiteres Vorgehen (S. 637)
adrenogenitales Syndrom	Virilisierung, Salzverlustsyndrom, Pubertas praecox (S. 630)	
Morbus Cushing	Stammfettsucht, Mondgesicht u. a. (S. 632)	
Diabetes mellitus	Wachstumsverzögerung als Spätkomplikation, sog. Mauriac-Syndrom (S. 614)	
psychogen, Deprivationssyndrom, Verwahrlosung		
genetische Fehlbildungen und Syndrome, die mit Kleinwuchs einhergehen: z. B. Ullrich-Turner-Syndrom (S. 224), Russel-Silver-Syndrom (S. 231), Down-Syndrom (S. 222), Noonan-Syndrom (S. 231), Prader-Willi-Syndrom (S. 225), Williams-Beuren-Syndrom (S. 229), Fanconi-Anämie (S. 227), Laurence-Moon- + Bardet-Biedl-Syndrom (S. 230), Smith-Lemli-Opitz-Syndrom (S. 230), Katzenschrei-Syndrom (S. 225) u. a.		

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapie

Siehe bei den entsprechenden Krankheiten.

Mögliche Ursachen für Großwuchs

Tab. 10.2 • Mögliche Ursachen für Großwuchs

Verdachtsdiagnose	typische Befunde/Befundkonstellation	Vorgehen/Bemerkung
genetisch bedingter familiärer Großwuchs	bereits Geburtslänge > 97. Perzentile; normale Wachstumsgeschwindigkeit, Eltern groß	• Knochenalter bestimmen (altersgerecht)
konstitutionell, alimentär, Adiposogigantismus	Gewicht und Größe > 97. Perzentile, Adipositas, Gewicht der Eltern oft auch hoch	• wie bei Adipositas (S. 303)
hypophysärer Hochwuchs, Hypophysenadenom	Akromegalie bei Auftreten nach Schluss der Epiphysenfugen	• Bestimmung von HGH (humanes Wachstumshormon = Somatotropin) und Somatomedin C (= IGF-I); Stimulationstests (keine Unterdrückung der HGH-Produktion bei Glukosebelastung)
Testosteronmangel	Hypogonadismus, eunuchoider Hochwuchs	• HCG-Test (S. 612)
Hyperthyreose	meist Struma, Nervosität, Hyperkinesie u. a.	• T_3, T_4 ↑, TSH ↓ • Therapie (S. 625)
Pubertas praecox, AGS	Beschleunigung des Wachstums und der Sexualreife vor Pubertät, dann vorzeitiger Epiphysenschluss mit Kleinwuchs (s. dort)	• weiteres Vorgehen (S. 631)
genetische Fehlbildungen und Syndrome (disproportionierter, eunuchoider Großwuchs), Übersicht s. Tab. 12.2 • Marfan-Syndrom (S. 226) • Klinefelter-Syndrom (S. 223) • Zerebraler Riesenwuchs, z. B. Sotos-Syndrom (Dolichozephalus, Hypertelorismus, Prognathie, besonders große Hände und Füße, unterschiedlich ausgeprägte mentale Retardierung) • Fragiles X-Syndrom (S. 228)		

Anmerkung zu Therapie und Prognose bei Großwuchs

- **Therapie:** Zurückhaltende Indikation der Wachstumsbremsung bei hochwüchsigen Mädchen: Zuerst eingehende Beratung. Falls doch indiziert (z. B. bei Endgröße > 185 cm und großen psychischen Problemen), ab Knochenalter von 10,5–11 Jahren Äthinylöstradiol 100 mg/kg KG/d für sechs Monate (beschleunigter Epiphysenschluss). Überwachung durch Experten.
- **Prognose:**
  - Abhängig von Symptomen der Grundkrankheit (z. B. Marfan-Syndrom).
  - Mit hormoneller Wachstumsbremsung bis 10 cm Endgrößenverminderung bei konstitutionellem Großwuchs.
  - Zerebraler Riesenwuchs nur während der Kindheit (von Geburt an), Endgröße zwischen 175 und 185 cm.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

11 Generalisierte Leitsymptome

11.1 Fieber

Zur Erinnerung

- Fieber ist besonders bei Kindern ein sehr unspezifisches und häufig auftretendes Symptom. Ursachen sind meistens Infektionen, v. a. Infektionen der Atemwege, aber auch andere Ursachen sind möglich.
- Von **Fieber** spricht man bei einer rektal gemessenen Körpertemperatur **> 38 °C.**
- Bei rektal gemessener Körpertemperatur zwischen **37,5 °C und 38 °C** spricht man von **subfebriler Temperatur.**
- Die Ursachensuche ist obligat. Besonders genau und unverzüglich muss bei Säuglingen unter 3 Monaten nach der Ursache gesucht werden.
- **Komplikationen:** Fieberkrampf (S. 576), Exsikkose, Hyperpyrexie (> 40 °C).

Erste Gedanken und Maßnahmen

- Allgemeinzustand? Vitalparameter? Hinweis auf Exsikkose? Somnolenz?
- Gibt es Hinweise auf Erkrankungen, bei denen sofort interveniert werden muss? s. Tab. 11.1.

Tab. 11.1 • **Fieberhafte Erkrankungen, die eine sofortige Intervention erfordern**

Verdachtsdiagnose	typische Befunde/Befundkonstellation	weiteres Vorgehen
Harnwegsinfekt/ Urosepsis	• im Säuglings- und Kleinkindalter häufig nur Allgemeinsymptome wie hohes Fieber, Erbrechen, bei Urosepsis auch Schocksymptomatik • bei älteren Kindern Dysurie, Pollakisurie, Fieber, evtl. klopfdolente Nierenlager	• Mittelstrahlurin oder Katheterharn: > 10^5 Bakterien/ml und > 50 Leukozyten/µl bei Mittelstrahlurin • Sonografie zum Ausschluss von Harnwegsanomalien • weiteres Prozedere (S. 458)
Meningitis	• meist akut einsetzend • Kopf- und/oder Rückenschmerz • oft Übelkeit, Schüttelfrost und Somnolenz • Nackensteifigkeit sowie positives Kernig-/Lasègue-/Brudzinski-Zeichen (S. 677) • Opisthotonus	• Stabilisierung des Allgemeinzustandes • schon bei Verdacht unverzüglich Einweisung in ein Kinderkrankenhaus! • Liquordiagnostik • weiteres Prozedere (S. 678)
Intraabdominelle Abszesse bei komplizierter Appendizitis (S. 767)	• Bauchschmerzen • Schockzustand • Durchfall, Erbrechen • septisches Krankheitsbild	• Sonografie, CT • Antibiotische Therapie • Abklärung operative Therapie
Enzephalitis	• akut einsetzend • häufig nach vorausgehender katarrhalischer Vorerkrankung • Kardinalsymptome: Fieber, Kopfschmerzen, Bewusstseinsstörung bis zum Koma, neurologische Reiz- und Ausfallserscheinungen	• Liquordiagnostik, MRT (Hirnödem? Herde?) • schon bei Verdacht unverzüglich Einweisung in ein Kinderkrankenhaus! • weiteres Prozedere (S. 680)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 11.1 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische Befunde/Befundkonstellation	weiteres Vorgehen
Toxikose bei akuter Gastroenteritis	• Durchfälle (S. 147), Dehydratation (> 10 % Gewichtsverlust)	• BB, Elektrolyte, Hkt, Harnstoff, Kreatinin, BGA • Rehydratation (S. 148)
Sepsis	• abhängig vom Alter des Kindes, Erreger, Ausgangsherd des septischen Geschehens • sowohl fulminanter als auch schleichender Krankheitsverlauf möglich • meistens Fieber, toxischer Allgemeinzustand • oft Schüttelfrost • evtl. Schock, Bakterienembolien	• Blutbild, CRP, Blutkulturen (aerob/anaerob) • Urinstatus • Herdsuche • weiteres Prozedere (S. 680)
Osteomyelitis	• Schmerzen • Schwellung, Bewegungseinschränkung	• BB, CRP, BSG, Blutkultur • Skeletröntgen • Sonografie (periostaler Abszess) • frühzeitig MRT, evtl. Skelettszintigrafie • weiteres Prozedere (S. 545)
Hitzschlag	• Hyperthermie • Kollaps, Bewusstseinstrübung nach zu großer Wärmezufuhr und verhinderter Wärmeabgabe	• Kühlung • vermehrte Flüssigkeits- und Elektrolytzufuhr (isoton) bis Kreislaufnormalisierung • s. Hyperthermie (S. 860)
Endo-Myo-Perikarditis	• Tachykardie • evtl. Herzgeräusch • Rhythmusstörungen • Zyanose • Dyspnoe • Hepatomegalie	• Blutbild, CPK (= CK = Creatin [phospho]kinase), Transferasen • 3 Blutkulturen in 24 Std. • Echokardiografie • Röntgen-Thorax • EKG • weiteres Prozedere (S. 394)
Viszerale Leishmaniose	• Hepatomegalie • Hyperpigmentierung • Lymphknotenschwellung	• Leuko-Thrombopenien • Anämie • Hypogammaglobinämie • Antikörper • Knochenmark • Therapie: Amphotericin B

Vorgehen bei unklarem Fieber

► **Anamnese** mit besonderem Augenmerk auf:
- Höhe, Dauer, Verlauf des Fiebers.
- Allgemeinbefinden.
- Bewusstsein
- Atmung.
- Kontakt mit Infektionsquellen (Menschen, Tiere)?
- Vorerkrankungen?
- Begleitsymptome (Allgemeinbefinden, Schwitzen, Schüttelfrost, Organhinweise wie Schmerzen, Husten, Durchfall u. a., Krampfanfall)?
- Auslandsreisen?
- Medikamenteneinnahme?

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Körperliche Untersuchung** mit besonderem Augenmerk auf:
  - Hautveränderungen.
  - Mundhöhle.
  - Trommelfelle.
  - Lymphknoten.
  - Milz.
  - Nackensteife.
  - re. Unterbauch (Appendizitis).
  - Klassische lokale Entzündungszeichen wie Schwellung, Rötung, Überwärmung, Schmerzhaftigkeit, Funktionseinschränkung? Beachte: Die subjektive Schmerzlokalisation ist bei Kindern mit mangelndem Körperschema (< 5 Jahre) ungenau.
  - Fiebermessung bei kleinen Kindern rektal, bei größeren Kindern axillär oder mit Ohrthermometer.
- **Labor; immer:**
  - BB, Differenzialblutbild: Bakteriell (Leukozytose, Linksverschiebung)? Viral (Leukopenie)?
  - BSG, CRP, Blutkulturen bei Sepsisverdacht.
  - Harnstoff, Kreatinin, BGA, Elektrolyte (bei Exsikkose).
  - Urinstatus: Obligat bei Kindern mit Hinweis auf Harnwegserkrankung und bei nicht eindeutigem Organhinweis (häufig Harnwegsinfekt bei Säuglingen!).
- **Labor bei entsprechendem Verdacht:**
  - Erregernachweis, z. B. vom Nasen-Rachen-Abstrich, aus Harn, Liquor, Stuhl, Eiter.
  - Tuberkulintest nach Mendel-Mantoux bei Tbc-Kontakt (S. 667).
- **Apparative Diagnostik:**
  - Sonografie des Abdomens: Pathologische Veränderungen der Bauchorgane/ableitenden Harnwege?
  - Weitere Diagnostik (z. B. Röntgen) je nach klinischem Befund.

Mögliche Ursachen

- Ursachen, bei denen **sofort interveniert** werden muss: s. Tab. 11.1.
- Die **häufigsten Fieberursachen** im Kindesalter s. Tab. 11.2.
- **Seltenere Fieberursachen:** Nach Ausschluss o. g. Erkrankungen an folgende seltenere Erkrankungen als Fieberursache denken: (s. Tab. 11.3).

Allgemeine therapeutische Maßnahmen

Tab. 11.2 • **Häufige Fieberursachen im Kindesalter**

Verdachtsdiagnose	typische Befunde/Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Infektionen des Respirationstraktes; häufig **viral** (Parainfluenza-, RS-, Rhino-, Adenoviren), auch **bakteriell** (Streptokokken, Pneumokokken, Haemophilus infl., Staphylokokken, Moraxellen, Mykoplasmen)	alters- und erregerabhängig: • bei Säuglingen und Kindern mit Immunschwäche häufiger schwerer Verlauf (Bronchitis, Pneumonie) • bei älteren Kindern je nach Erreger als Rhinitis, Sinusitis, Tonsillitis, Pharyngitis, Stomatitis, Laryngitis, Tracheitis, Bronchitis, Pneumonie	• s. ab Rhinopharyngitis (S. 314)
Influenza A, B („echte Grippe“)	Saisonal endemisch mit akutem hohem Fieber, Kopf- u. Gliederschmerzen Schüttelfrost, Husten, keine Impfung	• Virusnachweis aus Nasensekret • Fiebersenkung, ev. Neuraminidasehemmer

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 11.2 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische Befunde/Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
Otitis media (bakteriell oder viral, häufig durch fortgeleitete Infektion des Rachenraums verursacht)	häufig Schnupfen, starke Schmerzen	• s. Otitis media acuta (S. 316)
Gastroenteritiden (viral, häufig Rota-, Noro-, Adeno- und Enteroviren; bakteriell oder durch Protozoen verursacht)	Diarrhö, Bauchschmerzen, Erbrechen, Inappetenz, Exsikkose je jünger das Kind ist, desto schwerer sind Symptomatik und Krankheitsverlauf	• s. akute Durchfallerkrankung (S. 147) • Beachte: DD akute Appendizitis (S. 767)
Zahndurchbruch (als Fieberursache nicht wissenschaftlich bewiesen; eher begleitender Infekt)	schmerzhaftes Weinen, Unruhe; gelegentliche Schwellung der Zahnleiste beim Zahndurchbruch ist kein Hinweis auf Entzündung oder Grund für Fieber	• ggf. schmerzstillendes Gel (Dentina, Mundisal) auf Zahnleiste oder Paracetamol vor dem Einschlafen
Überwärmung des Säuglings	zu warme Kleidung in überheizten Räumen	• im Schlaf Risikofaktor für SIDS
sogenannte „Kinderkrankheiten“		
• Scharlach	s. Klinik (S. 662)	• s. Therapie (S. 662)
• Masern	s. Masern (S. 654)	• Kind geimpft? • s. Therapie (S. 655)
• Röteln	s. Röteln (S. 655)	• Kind geimpft? • s. Therapie (S. 656)
• Exanthema subitum	s. Exanthema subitum (S. 656)	
• Windpocken	s. Windpocken (S. 660)	• Kind geimpft? • s. Therapie (S. 661)
• Mumps	s. Mumps (S. 683)	• Kind geimpft? • s. Therapie (S. 683)
• Infektiöse Mononukleose	s. Pfeiffer-Drüsenfieber (S. 686)	• s. Therapie (S. 687)
• Erythema infectiosum	s. Ringelröteln (S. 657)	• s. Therapie (S. 658)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 11.3 • Seltene Fieberursachen; dran denken, wenn Ursachen in Tab. 11.2 ausgeschlossen werden können

Impfreaktionen (Anamnese!)

Drug fever (Medikamentenanamnese!): Penicillin, Ampicillin (mit EBV-Infektion ab 9. Behandlungstag), G-CSF = Granulozyten-Kolonie-stimulierender Faktor, Cotrimazol, Cytarabin, Deferoxamin, Erythropoetin, Mesalazin, Methotrexat u. a. Zytostatika, Miconazol und andere über längere Zeit eingenommene Medikamente

Allergische Reaktionen (S. 514), z. B. Serum-Krankheit, Lyell-Syndrom

zyklische Neutropenie (S. 488)

Infektionen:

- Mykosen (z. B. Histoplasmose)
- Tropenkrankheiten, z. B. Malaria (S. 697), Leishmaniose, Leptospirose, Amöbiasis (Reiseanamnese!)
- Tuberkulose (S. 665) durch Kontakt mit infizierter Person?
- Toxoplasmose (S. 688) durch Kontakt mit Katzen(kot), anderen Haustieren? Verzehr von rohem Fleisch?
- Ebola-hämorrhagisches Fieber u. a.

Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises:

- Kawasaki-Syndrom (S. 529)
- Vaskulitiden (S. 528)
- Juvenile chronische Arthritis (S. 520)
- Lupus erythematodes (S. 526)
- Dermatomyositis (S. 527)
- Hyper-IgD-Syndrom (genetisch bedingtes Fiebersyndrom, rekurrierende Fieberschübe)

Zentrales Fieber (Blutung, Tumor u. andere Prozesse im Gehirn)

Tumoren und Malignome, z. B.:

- Leukämie (S. 492)
- Neuroblastom (S. 732)
- Histiozytosis X (S. 726)
- Morbus Hodgkin (S. 722)
- Sarkoidose

weitere Ursachen:

- Artefakt (immer nachmessen)
- familiäres Mittelmeerfieber (Fieberschübe, begleitet von Bauch-, Brust- oder Gelenkschmerzen) und andere periodische Fiebersyndrome (PFS): Cryopyrinopathien, TNF-assoziiertes periodisches Syndrom, Hyper-IgD-Syndrom, periodisches Fieber mit aphthöser Stomatitis, Pharyngitis und Lymphadenitis (PFAPA-Syndrom) u. a.
- Endokarditis (S. 394)
- Münchhausen-by-proxy-Syndrom (Eltern täuschen eine Krankheit des Kindes vor)
- familiäre Dysautonomie (hereditäre sensible Neuropathie, HSN III)
- Maligne Hyperthermie (im Rahmen einer Narkose bei Patienten mit Myopathie)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Abdecken bzw. Ausziehen des Kindes.** Fiebernde Kinder werden von den Eltern häufig warm eingehüllt. Da Säuglinge und Kleinkinder weniger Schweiß bilden, kommt es dann häufig zu Hitzestau. Aus diesem Grund auch keine Schwitzkuren!
- **Kühlende, jedoch lauwarme Wickel** (Waden, Arme, Fuß, Bauch) mit Wasser um die 25–30 °C bei Säuglingen, 20 °C bei älteren Kindern (nur bei warmen Armen und Beinen), kein Alkohol, kein Eis. Essig hat keine Wirkung.
- **Reichlich Flüssigkeitszufuhr:** Zusätzlich 5 ml/kg KG/d pro ½ °C ab Körpertemperatur 37,5 °C.
- **Medikamentöse Fiebersenkung:**
  - *Indikation:* Die Notwendigkeit der Behandlung mit Medikamenten hängt von der Beeinträchtigung des Befindens ab. Im Allgemeinen ist sie ab 39 °C, sicher ab 40 °C (Hyperpyrexie) indiziert.
  - *Antipyretika:*
    - Ibuprofen 10–15 mg/kg KG/d in 3–4 Dosen, max. 40 mg/kg KG/die. Geringe Nebenwirkungen, auch entzündungshemmend und schmerzstillend.
    - Oder Paracetamol 10–15 mg/kg KG/Dosis p. o. oder rektal, bei Bedarf alle vier Stunden (auch schmerzstillend, nicht entzündungshemmend).
    - Oder Acetylsalicylsäure 10 mg/kg KG/Dosis p. o., bei Bedarf alle acht Stunden (auch entzündungshemmend) erst ab 4. Lj! ***Cave:*** Reye-Syndrom (S. 443).
    - Evtl. Metamizol 15 mg/kg KG/Dosis i. m. kurzzeitig als parenterale Alternative.
  - *Zusätzlich bei Hyperpyrexie:* Chlorpromazin 0,1–0,5 mg/kg KG/Dosis i. m., bei Bedarf alle vier Stunden auch als Tabl. oder Supp. 1 mg/kg KG.

11.2 Lymphknotenschwellung

Vorgehen bei ein oder mehreren geschwollenen Lymphknoten

- Palpation aller Lymphknotenstationen, Beurteilung nach Größe, Verschieblichkeit, Druckschmerzhaftigkeit.
- Lymphknotenstationen: s. Tab. 11.4.

Beachte: **Jede ungeklärte,** nicht reversible oder progrediente Lymphknotenschwellung erfordert nach spätestens drei Wochen die Exstirpation und histologische Untersuchung eines betroffenen Lymphknotens.

Tab. 11.4 • **Lymphknotenstationen**

Bezeichnung	Ort der Palpation
Lymphknoten von Kopf und Hals	
• präaurikuläre Lymphknoten	• vor dem Ohr
• retroaurikuläre Lymphknoten	• über dem Processus mastoideus
• okzipitale Lymphknoten	• hinten an der Schädelbasis
• tonsilläre Lymphknoten	• im Bereich des Kieferwinkels
• submandibuläre Lymphknoten	• in der Mitte zwischen Kinn und Kieferwinkel unter der Mandibula
• submentale Lymphknoten	• unter dem Kinn
• zervikal superfiziale Lymphknoten	• über dem M. sternocleidomastoideus
• zervikal posteriore Lymphknoten (nuchal)	• tief zwischen M. sternocleidomastoideus und M. trapezius
• tiefer Halsstrang	• unter dem M. sternocleidomastoideus (mit beiden Händen von beiden Seiten unter dem M. sternocleidomastoideus palpieren; oft nicht tastbar)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 11.4 • Fortsetzung

Bezeichnung	Ort der Palpation
Lymphknoten der oberen Extremität	
• infraklavikuläre Lymphknoten	• unter der Klavikula
• axilläre Lymphknoten	• in der Achselhöhle
• kubitale Lymphknoten	• medial in der Ellenbeuge
Lymphknoten der Leiste	
• vertikale Gruppe	
• horizontale Gruppe	

Mögliche Ursachen für Lymphknotenschwellungen abhängig vom Palpations- und Lokalisationsbefund

Siehe Tab. 11.5.

Tab. 11.5 • Mögliche Ursachen für Lymphknotenschwellungen abhängig vom Palpations- und Lokalisationsbefund

Befund	Verdachtsdiagnose	Vorgehen/Bemerkung
Entzündung: **Tastbefund allgemein:** Lymphknoten weich, teilweise druckschmerzhaft, verschieblich gegen Unterlage **Vorgehen:** • BB, CRP, BSG • ggf. Sonografie • abhängig vom Gesamtbild der Krankheit, Exstirpation mit Histologie, ev. Bakteriologie, wenn keine Besserung auf Therapie innerhalb von 3 Wochen		
• generalisiert	Virusinfektionen (z. B. Mononukleose) andere Infektionen (z. B. Toxoplasmose)	• spezifische Antikörper • infektiöse Mononukleose (S. 686)
	rheumatisch (z. B. Still-Syndrom) andere (z. B. Kawasaki-Syndrom)	• wegweisend ist das klinische Gesamtbild • JIA, Verlaufsformen (S. 521) • Kawasaki-Syndrom (S. 529)
lokalisiert:		
• beide Kieferwinkel	Tonsillitis	• Rachenabstrich (Streptokokken), s. Tonsillitis (S. 318)
• beidseits zervikal	Infekte der oberen Luftwege (z. B. Stomatitis, Pharyngitis)	
• monolokulär, deutlich schmerzhaft, evtl. perifokales Ödem und Rötung	regionale bakterielle Infektion (z. B. Streptokokken) evtl. abszedierend (u. U. fluktuierender Tastbefund)	• bakterieller Herdnachweis • ggf. Punktion (Inzision), Erregernachweis
• kaum schmerzhaft mit Fistelbildung zervikal	tonsillogene atypische Mykobakterien (MOTT)	• Erregernachweis • Exstirpation (S. 668)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 11.5 • Fortsetzung

Befund	Verdachtsdiagnose	Vorgehen/Bemerkung
• vorwiegend nuchal	z. B. Röteln, Adenoiditis	• klinisches Gesamtbild
• vorwiegend axillär einseitig	z. B. Katzenkratzkrankheit	• klinisches Gesamtbild
maligne Erkrankung: **Tastbefund allgemein:** Lymphknoten mit harter Konsistenz, indolent → immer Verdacht, wenn kein Hinweis auf entzündliche Genese		
• generalisiert	Leukämien Morbus Abt-Letterer-Siwe (S. 726)	• klinisches Gesamtbild • BB • Knochenmarkbiopsie (S. 99)
lokalisiert:		
• meistens mehrere Lymphknoten miteinander verbacken	Lymphome, z. B. „Nuss im Sack" bei M. Hodgkin (S. 722)	• Sonografie • Biopsie
• teilweise gegen Unterlage nicht verschieblich	Metastasen	• Nachweis des Primärtumors • evtl. Biopsie des Lymphknotens

11.3 Ödeme

Zur Erinnerung

- Ödeme sind Flüssigkeitsansammlungen im Gewebe.
- Sie können lokalisiert oder generalisiert auftreten.
- Pathophysiologisch gibt es unterschiedliche Mechanismen: Erhöhter hydrostatischer Druck, verminderter onkotischer Druck (Eiweißmangel), erhöhte Gefäßpermeabilität, herabgesetzte Kapazität des Lymphsystems, Einlagerung von Mukopolysacchariden.

Mögliche Ursachen für Ödeme

Siehe Tab. 11.6.

Tab. 11.6 • Mögliche Ursachen für Ödeme

Verdachtsdiagnose	typische Befunde/Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
generalisiert:		
Eiweißmangel:		
• Nephrotisches Syndrom	ausgeprägte generalisierte Ödeme, besonders ausgeprägt im Gesicht und an den Unterschenkeln, Gewichtszunahme, Proteinurie	• s. Therapie (S. 463)
• Mangelernährung	Untergewicht, Wachstumsretardierung	• s. Therapie (S. 305)
• exsudative Enteropathie	Durchfall, Hepatomegalie, Hypotonie	• Leberwerte • Speziallabor (CDG = Congenital Disorders of Glykolisation-Diagnose) • Mannose-Substituierung

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 11.6 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	typische Befunde/Befundkonstellationen	Vorgehen/Bemerkung
• zystische Fibrose	Dyspnoe, rezidivierende Atemwegsinfekte, positiver Schweißtest	• s. Therapie (S. 348)
• chronische Lebererkrankung	Cholinesterase ↓ Quick-Wert ↓	• s. Leberzirrhose (S. 446)
kardial:		
• periphere Stauungsödeme	lageabhängige Ödeme, insbesondere an den Unterschenkeln, evtl. Aszites, Pleuraergüsse	• s. Herzinsuffizienz (S. 399)
• pulmonale Stauung	Dyspnoe, Zyanose, feuchte Rasselgeräusche	• s. Herzinsuffizienz (S. 399)
endokrin:		
• Myxödem bei Hypothyreose	Ödeme v. a. an den Unterschenkeln; keine Dellen eindrückbar!	• s. Hypothyreose (S. 623)
• Hyperaldosteronismus	Hypertonie	• 24-Stunden-Sammelurin (Bestimmung von Kalium [↓] und Natrium [↑])
Wasser- und Elektrolytstörungen:		
• Überinfusion, v. a. bei Frühgeborenen, Neugeborenen und Säuglingen		• Infusionstherapie überprüfen (Ein- und Ausfuhrbilanz) • Gewichts-, Elektrolytkontrolle • Infusionstherapie ggf. korrigieren
• Niereninsuffizienz	Oligurie, Anurie, Schwindel, Übelkeit u. a. (S. 468)	• s. Therapie (S. 469)
lokal:		
• Entzündung, z. B. Phlegmone, Osteomyelitis, Arthritis	dazu Rötung, Schmerzen, Überwärmung, Bewegungseinschränkung	• BB, CRP • Sonografie • ggf. Röntgen, CT
• Nierenerkrankung	Lidödeme	• s. Glomerulonephritis (S. 459)
• Allergie	v. a. Gesicht und Hals (Quincke-Ödem)	
• Thrombose	Unterschenkel einseitig, ggf. gekoppelt mit Rötung und Überwärmung	
• Turner-Syndrom	postnatal an Hand- und Fußrücken	• s. Turner-Syndrom (S. 224)
• Nonne-Milroy-Syndrom	angeborenes teigiges Lymphödem der unteren Extremitäten	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

12 Genetische Fehlbildungen und Syndrome

12.1 Zur Erinnerung

Wichtige Begriffe und Sachverhalte der medizinischen Genetik

▶ Wichtige Begriffe und Sachverhalte der medizinischen Genetik s. Tab. 12.1.

Tab. 12.1 • **Wichtige Begriffe aus der medizinischen Genetik**

normaler Chromosomensatz des Menschen	in den somatischen Zellen 23 Chromosomenpaare (= 46 Chromosomen), davon 44 Autosomen und 2 Geschlechtschromosomen (Gonosomen)
heterozygot	an sich entsprechenden Genorten sind nicht identische Allele vorhanden
homozygot	an sich entsprechenden Genorten sind identische Allele vorhanden
hemizygot	krankheitsbedingendes Gen ist auf dem X- oder Y-Chromosom einfach lokalisiert
Mosaik	gleichzeitiges Vorhandensein von Zellen mit unterschiedlichen Chromosomenkonstellationen (z. B. 45 X und 46 XX)
Disomie	beide Chromosomen eines homologen Chromosomenpaares stammen vom gleichen Elternteil
Trisomie	ein Chromosom ist statt zwei- dreifach vorhanden
Monosomie	ein Chromosom ist statt zwei- nur einfach vorhanden
Deletion	ein Basenpaar oder ein Abschnitt aus dem DNA-Strang gehen verloren
Translokation	Verlagerung eines Chromosomenstücks
• **balanziert**	Verlagerung ohne Substanzverlust
• **unbalanziert**	Verlagerung, Verlust oder Zuwachs von Erbsubstanz verursachen schwere Fehlbildungssyndrome wie z. B. partielle Trisomie 5-p und Prader-Willi-Syndrom (S. 225) oder Fehlgeburten
monogene Vererbung	das krank machende Merkmal ist Folge eines Defektes auf **einem** Gen; die Merkmalsausprägung ist abhängig davon, ob die Genmutation homozygot oder heterozygot ist bzw. ob das Merkmal autosomal oder rezessiv ist, s. Vererbungsmodi
Imprinting-Center Mutation	Mutation im sog. Imprinting-Center (IC) = Element u. a. auf Chromosom 15, das 7 Gene kontrolliert, die auf dem väterlichen (= paternalen) und mütterlichen (= maternalen) Chromosom differenziell methyliert sind; Mutation oder Deletion des IC führt zu Angelman-Syndrom oder Prader-Labhart-Willi-Syndrom

Vererbungsmodi

▶ **Autosomal dominant** (a.d.):
- Phänotypisch sichtbar auch bei Heterozygotie des betroffenen Genpaares. Häufigkeit: ca. 0,1 – 1 ‰.
- Gewöhnlich ist nur ein Elternteil betroffen, durchschnittlich sind 50 % der Kinder krank, Söhne und Töchter in gleicher Häufigkeit.

▶ **Autosomal rezessiv** (a.r.):
- Phänotypisch sichtbar nur bei Homozygotie des betroffenen Genpaares.
- Die Eltern sind heterozygot, meist gesund; unter diesen Vorausetzungen sind statistisch 25 % der Kinder krank, zwei Drittel der gesunden Geschwister sind heterozygote Erbträger.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Vorwiegend bei Stoffwechselstörungen mit und ohne Fehlbildungen. Fehlbildungssyndrome ohne bekannten Stoffwechseldefekt sind eher selten autosomal rezessiv vererbt.

▶ **X-chromosomal dominant** (x.d.):
- Lokalisation der Anlage für das Merkmal auf einem X-Chromosom, Frauen sind häufiger, aber meist leichter betroffen als Männer.
- Manchmal im hemizygoten Zustand letal wirkend, z. B. Incontinentia pigmenti (S. 227).
- 50 % der Kinder kranker Frauen sind betroffen (Knaben meist schwerer). Alle Töchter eines kranken Mannes sind krank, seine Söhne immer gesund.

▶ **X-chromosomal rezessiv** (x.r.):
- Lokalisation des Merkmals auf einem X-Chromosom lokalisiert, es kommt im homozygoten und hemizygoten Zustand zur Ausprägung, daher sind Knaben häufiger betroffen als Mädchen.
- Statistisch erkranken 50 % der Söhne von heterozygoten Frauen (Konduktorinnen), 50 % der Töchter sind wieder Konduktorinnen.
- Gelegentlich haben heterozygote Frauen betroffene Brüder oder Onkel mütterlicherseits.
- Sporadische Erkrankungen sind nicht selten die Folge von Neumutationen während der Gametogenese der Mutter oder deren Eltern. Daher sind Heterozygotentests wichtig, aber wegen der Lyonisierung (zufällige weitgehende Inaktivierung eines der beiden X-Gene der Frau in der frühen Embryonalzeit) nicht immer eindeutig zu interpretieren.

▶ **Multifaktoriell und polygen:**
- *Polygen:* Mehrere Genorte wirken bei der Merkmalsausprägung zusammen.
- *Multifaktoriell:* Auch nichtgenetische (peristatische) Faktoren (z. B. Ernährung, Noxen) sind mitbeteiligt.
- Im Gegensatz zu monogen bedingten Fehlbildungen sind diese Fehlbildungen relativ häufig, gelegentlich sind die gleichen Merkmale Teilsymptom eines monogen bedingten Syndroms.
- Chromosomen- oder Genanalysen sind bei sporadischen Fällen selten zielführend.
- Genetische Beratung unbedingt durch Experten!

▶ **Mitochondrial:**
- Mitochondriale DNA wird ausschließlich durch die Eizelle der Mutter vererbt. Die Mutationsrate der mitochondrialen DNA ist ca. 5- bis 10-mal so hoch wie die der nukleären DNA. Bei der Zellteilung werden die Kopien der mt-DNA ohne Sortiermechanismus rein zufällig verteilt (führt zu Heteroplasmie). Zur Ausprägung eines pathologischen Merkmals ist ein Schwellenwert von mutierter mt-DNA nötig. Mitochondrien sind v. a. bei der oxidativen Phosphorylierung der Atmungskette der Zellen beteiligt (Energiestoffwechsel, z. B. ATP-Synthese). Es kommt daher oft zu Störungen des Carnitin- und Pyruvatdehydrogenasestoffwechsels, des Zitronensäurezyklus, der ATP-Synthese und der Atmungskette.
- Männer und Frauen sind betroffen, nur Frauen geben das Merkmal weiter.
- Heterogenität des Defekts in ein und derselben betroffenen Person und damit variable Ausprägung an verschiedenen Organen möglich (Nervensystem, Herz- und Skelettmuskulatur).
- *Beispiele für mitochondrial vererbte Erkrankungen:* s. Tab. 12.4.

▶ **Uneinheitliche Ätiologie:**
- Die Ätiologie ist heterogen und z. T. noch unbekannt. Dasselbe Krankheitsbild kann durch Neumutation eines dominant wirkenden Gens oder durch ein autosomal rezessiv wirkendes Gen oder multifaktoriell bedingt sein.
- Unterschiedliche Mutationen eines Gens können zu verschiedenen Syndromen führen.
- *Beispiele für Syndrome uneinheitlicher Ätiologie:* s. Tab. 12.5.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

12.2 Leitsymptome von Fehlbildungssyndromen

Leitsymptome von Fehlbildungssyndromen

Siehe Tab. 12.2.

Tab. 12.2 • **Leitsymptome von Syndromen (Auswahl)**

Leitsymptom	Syndrom
Wachstumsstörungen	
proportionierter Kleinwuchs	• Down-Syndrom (S. 222) • Hypopituitarismus (S. 621) • konnatale Hypothyreose (S. 600) • Turner-Syndrom (S. 224) • Noonan-Syndrom (S. 231) • Silver-Russell-Syndrom (S. 231) • Alkoholembryofetopathie-Syndrom, kurz EFAS (S. 257) • Prader-Labhart-Willi-Syndrom (S. 225) • Williams-Beuren-Syndrom (S. 229) • Fanconi-Anämie (S. 227) • Smith-Lemli-Opitz-Syndrom (S. 230) • Laurence-Moon- und Bardet-Biedl-Syndrom (S. 230)
disproportionierter Kleinwuchs	• Achondroplasie (S. 225) • Cornelia-de-Lange-Syndrom (S. 231) • Thanatophore Dysplasie (S. 232)
Großwuchs	• Marfan-Syndrom (S. 226) • Klinefelter-Syndrom (S. 223) • Fragiles X-Syndrom (S. 228), d. h. Hochwuchs im Kindesalter • Beckwith-Wiedemann-Syndrom (S. 734) • Sotos-Syndrom (S. 231)
Adipositas	• Down-Syndrom (S. 222) • Prader-Willi-Syndrom (S. 225) • Laurence-Moon- und Bardet-Biedl-Syndrom (S. 230)
Mikrozephalie	• konnatale Infektionen (S. 286) • EFAS (S. 257) • maternale PKU (S. 601) • Pätau-Syndrom (S. 224) • Edwards-Syndrom (S. 224) • Smith-Lemli-Opitz-Syndrom (S. 230) • Katzenschreisyndrom (S. 225) • Turmschädel bei Crouzon-Syndrom (S. 230) und Apert-Syndrom (S. 230) • Cornelia-de-Lange-Syndrom (S. 231) • Nijmegen-Breakage-Syndrom (DNA-Repair Defect-Syndrome)
Gesichtsanomalien	
grobe Gesichtszüge	• Mukopolysaccharidosen (S. 605)
tiefer Haaransatz	• Turner-Syndrom (S. 224) • Noonan-Syndrom (S. 231)
dünnes Haar	• ektodermale Dysplasie (S. 703)
mongoloide Lidachse (nach außen oben laufend)	• Down-Syndrom (S. 222)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 12.2 • **Fortsetzung**

Leitsymptom	Syndrom
antimongoloide Lidachse (nach außen unten laufend)	• Noonan-Syndrom (S. 231) • Cri-du-chat-Syndrom (S. 225) • Franceschetti-Syndrom (S. 229)
Hypertelorismus (weiter Augenabstand)	• Noonan-Syndrom (S. 231) • Potter-Sequenz (S. 454)
Hypotelorismus (geringer Augenabstand)	• Pätau-Syndrom (S. 224) • maternale PKU (S. 601)
kurze Lidspalten	• EFAS (S. 257) • Edwards-Syndrom (S. 224)
zusammengewachsene Augenbrauen	• Cornelia-de-Lange-Syndrom (S. 231)
prominente Nase	• Smith-Lemli-Opitz-Syndrom (S. 230)
verstrichenes Philtrum (vertikale Rinne zwischen Oberlippe und Nase)	• Alkoholembryofetopathie-Syndrom, kurz EFAS (S. 257)
langes Philtrum	• maternale PKU (S. 601) • Valproat-Embryofetopathie (S. 256) • Cornelia-de-Lange-Syndrom (S. 231)
Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte	• Pätau-Syndrom (S. 224) • Antiepileptika-Embryofetopathie (S. 256) • Pierre-Robin-Syndrom (S. 231)
Makroglossie	• angeborene Hypothyreose (S. 600) • Down-Syndrom (S. 222) • Wiedemann-Beckwith-Syndrom (S. 734) • Mukopolysaccharidosen (S. 605)
Mikrognathie (Hypoplasie des Kiefers)	• Turner-Syndrom (S. 224) • Franceschetti-Syndrom (S. 229) • Edwards-Syndrom (S. 224) • Wolf-Syndrom • Cornelia-de-Lange-Syndrom (S. 231)
Mikrogenie (Unterentwicklung des Unterkiefers)	• Pierre-Robin-Syndrom (S. 231) • Franceschetti-Syndrom (S. 229)
tief sitzende Ohren	• Down-Syndrom (S. 222) • Noonan-Syndrom (S. 231) • Edwards-Syndrom (S. 224)
Extremitätenfehlbildungen	
Extremitätenhypoplasie (Amelie, Meromelie)	• Varizellen-Embryofetopathie (S. 295) • Amnionschnürbänder • Thalidomid-Embryofetopathie (S. 255)
Radius-Aplasie	• Fanconi-Syndrom (S. 227) • VACTERL-Syndrom (S. 228) • Edwards-Syndrom (S. 224)
Polydaktylie	• Pätau-Syndrom (S. 224)
Syndaktylie	• Cri-du-chat-Syndrom (S. 225) • Apert-Syndrom (S. 230)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 12.2 • Fortsetzung

Leitsymptom	Syndrom
Vierfingerfurche	• Down-Syndrom (S. 222) • Cornelia-de-Lange-Syndrom (S. 231)
Sandalenlücke	• Down-Syndrom (S. 222)
abnorme Beweglichkeit der Gelenke	• Marfan-Syndrom (S. 226) • Ehlers-Danlos-Syndrom (S. 703)
Kontrakturen der Gelenke	• Potter-Sequenz (S. 454)
neurologische Veränderungen	
geistige Retardierung	• konnatale Infektionen (S. 286) • EFAS (S. 257) • maternale PKU (S. 601) • Pätau-Syndrom (S. 224) • Edwards-Syndrom (S. 224) • Cri-du-chat-Syndrom (S. 225) • Fragiles-X-Syndrom (S. 228)
Myelomeningozele	• intrauteriner Folsäuremangel • Valproatembryofetopathie • Edwards-Syndrom (S. 224)
Krampfanfälle	• Stoffwechselerkrankungen (S. 593) • Sturge-Weber-Syndrom (S. 564) • tuberöse Hirnsklerose (S. 564) • Neurofibromatose Recklinghausen (S. 564)
Muskelhypotonie	• Down-Syndrom (S. 222) • M. Werdnig-Hoffmann (S. 566) • M. Duchenne (S. 582) • Prader-Willi-Syndrom (S. 225) • Zellweger-Syndrom (S. 598)
innere Fehlbildungen	
Herzfehler	• Down-Syndrom (S. 222) • Edwards-Syndrom (S. 224) • Williams-Beuren-Syndrom (S. 229) • Turner-Syndrom (S. 224) • Marfan-Syndrom (S. 226) • CATCH-22-Syndrom (DiGeorge-Syndrom) (S. 225) • Pierre-Robin-Sequenz (S. 231)
Ösophagusatresie	• VACTERL-Syndrom • Edwards-Syndrom (S. 224)
Nierenfehlbildungen	• Diabetische Embryofetopathie (S. 276) • VACTERL-Syndrom (S. 228) • Edwards-Syndrom (S. 224) • Klippel-Feil-Syndrom (S. 232)
Omphalozele	• Beckwith-Wiedemann-Syndrom (S. 231)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

12.3 Genetische Untersuchungen

Indikationen für pränatale genetische Familienberatung bzw. genetische Untersuchung

- **Pränatal:**
  - *Hinweis:* Als Pädiater müssen Sie Eltern eines an einer genetischen Fehlbildung erkrankten Kindes darauf aufmerksam machen, dass sie sich bei weiterem Kinderwunsch einer genetischen Beratung und möglicherweise auch genetischen Untersuchungen unterziehen sollten. Diese Aufklärung ist eine ärztliche Verpflichtung und sollte aus juristischen Gründen dokumentiert werden. Indikationen für derartige Maßnahmen sind generell:
  - Bekannte oder vermutete genetische Erkrankung/Chromosomenaberration eines Geschwisters, eines Elternteils oder eines Verwandten.
  - Ein Elternteil ist als Überträger eines genetischen Defekts bekannt.
  - Blutsverwandtes (Ehe-)Paar mit Kinderwunsch.
  - Alter der Mutter über 35 und des Vaters über 50 Jahre.
  - Erhöhtes Risiko bei Einnahme von Suchtmitteln oder Medikamenten (z. B. Chemotherapie) eines Elternteils.
  - Exposition eines Elternteils gegenüber mutagenen Noxen (Radiatio, Chemotherapie, Gifte).
  - Auffällige Tests oder sonografische Befunde bei Schwangerschafts-Vorsorgeuntersuchungen (S. 222), z. B. auffälliger Triple-Test = pränatales Screening auf Trisomien; sonografisch (Nackenödem, Plexus-chorioideus-Zyste, verkürzter Femur) und Combined Test ab 11. SSW sowie nicht invasiver Pränataltest (NIPT) aus fetaler Plasma-DNA aus mütterlichem Blut ab 10. SSW.
  - Habituelle Aborte.
  - Fertilitätsstörungen.
- **Postnatal:**
  - Phänotypisch V. a. Genmutation, genomische Unbalance oder eine Chromosomenaberration (Dysplasien, Retardierung) s. Leitsymptome (S. 217).
  - Intersexuelles äußeres Genitale.
  - Ausbleibende sekundäre Geschlechtsentwicklung.
  - Leukämietypisierung bei hämatologischer Diagnose.

Anamnese und körperliche Untersuchung

- **Anamnese und körperliche Untersuchung:**
  - *Anamnese:*
    - Schwangerschafts- und Geburtsanamnese zur Differenzierung genetischer und/oder anderer Ursachen: Noxen/Strahlen/Medikamente während der Schwangerschaft? Mütterliche Erkrankung akut oder chronisch während der Schwangerschaft? Vorausgegangene Aborte? Blutungen in der Schwangerschaft? Oligo-/Polyhydramnion? Geburtsmodus? Komplikationen unter der Geburt?
    - Stammbaum über drei Generationen (s. Abb. 12.1).
  - *Klinischer Befund* mit Erhebung der Körpermaße. Fotografie der Dysmorphien. Bei Neugeborenen Untersuchung der Plazenta.
  - Das weitere Vorgehen zur Abklärung genetischer Erkrankungen entscheidet bei Dysmorphien die Familienanamnese und der Phänotyp, Diagnostik der angeborenen Stoffwechselerkrankungen (S. 599).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

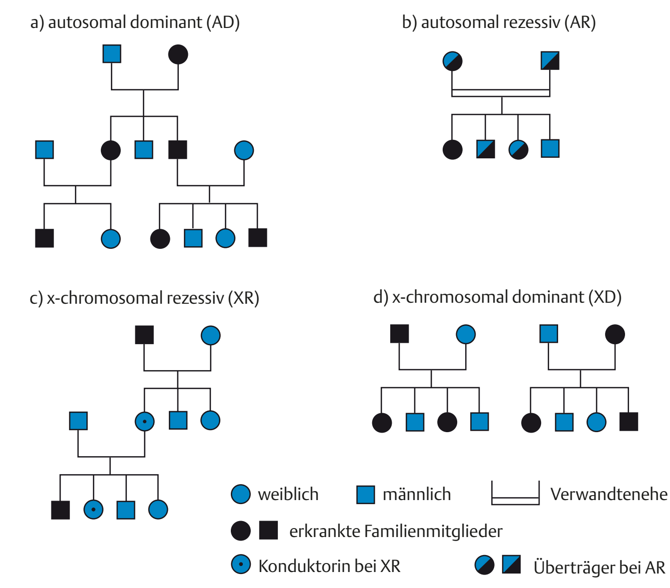


Abb. 12.1 • Erbgänge/Stammbaum

Labordiagnostik

- **Enzymdiagnostik:**
  - *Pränatal:* Aus Chorionzottenbiopsien (ab 11.–13. SSW) oder nach Amniozentese (ab 15.–17. SSW) oder Nabelschnurblutprobe (ab 19. SSW).
  - *Indikationen:* V. a. Enzymdefekte bei Speicherkrankheiten (Mucopolysaccharidosen, Gangliosidosen, Sphingomyelinosen, metachromatische Leukodystrophie).
  - *Materialgewinnung:* s. über o. g. Methoden durch erfahrenen Gynäkologen.
- **Chromosomenanalyse:**
  - *Indikationen:* V. a. numerische oder strukturelle Chromosomenaberration (v. a. ungeklärte Fehlbildungen und Dysmorphien sowie globale und partielle Entwicklungsverzögerung).
  - *Materialgewinnung:*
    - Aus Vollblut: 2–5 ml heparinisiertes Vollblut in sterilen Röhrchen möglichst rasch ins humangenetische Labor. Die Chromosomenanalyse erfolgt nach Kultivierung des Blutes in Zellkulturmedium aus T-Lymphozyten.
    - Aus Fibroblasten: Hautstanze von ca. 0,5 cm Durchmesser in physiologischer Kochsalzlösung oder Nährmedium ins humangenetische Labor. Die Chromosomenanalyse erfolgt aus einer dort angelegten Fibroblastenkultur.
- **Molekularzytogenetik:**
  - v. a. durch FISH (**F**luorescent-**i**n-**s**itu-**H**ybridisation). Bei V. a. auf lichtmikroskopisch nicht sichtbare Anomalien (v. a. Mikrodeletionen). Spezifische fluoreszierende DNA-Sonden werden an bestimmte DNA-Abschnitte hybridisiert und erzeugen dadurch ein mikroskopisch fluoreszierendes Signal. Das Fehlen dieses Signals beweist das Fehlen dieses Chromosomenabschnitts (= Deletion).
  - *Materialgewinnung:* Heparinisiertes Vollblut.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

▶ **Molekulargenetische Untersuchungen:**
- *Indikationen:* Bei V. a. Genmutationen bzw. strukturelle Chromosomenanomalien (z. B. Prader-Willi-Syndrom, Rett-Syndrom, Mukoviszidose, Faktor-V-Leiden-Mutation, α_1-Antitrypsinmangel). Die Liste der molekulardiagnostisch objektivierbaren Erkrankungen wird kontinuierlich länger!
- *Materialgewinnung:* Vollblut in EDTA-Röhrchen. Bestimmte Labors machen nur bestimmte Analysen (→ Nachfrage beim nächsten humangenetischen Labor)!
- *CGH* (Comparative Genomic Hybridization) bzw. *CMA* (Chromosomal Microarray Analysis): Molekulargenetische Screeningmethode zum Vergleich von Patienten-DNA mit Referenz-DNA eines gesunden Probanden nach unterschiedlicher Farb-FISH-Markierung (rot bzw. grün) durch in-situ-Hybridisierung zum Nachweis von kleinen genomischen Unbalancen wie Stückverlusten/Verdoppelung mit "Painting Sonden". Dabei kann gleichzeitig und relativ kostengünstig auf zahlreiche genetische Veränderungen untersucht werden. Mit *SNP* (single nuleotid polymorphism)-Array-Analyse zusätzlich Detektion von Genomabschnitten mit uniparentaler Disomie.
- *DNA-Sequenzierung* einzelner Gene oder *NGS* (next generation sequencing) als *Panel*-Diagnostik (Gruppe von Krankheitsgenen wie bei Epilepsie- oder Kardiopanel, oder global als *whole exome* oder *whole genome sequencing* (z. B. Sequenzierung aller bekannten etwa 25.000 Gene).

▶ **Ergänzende Untersuchungen und Maßnahmen bei V. a. angeborene Fehlbildungssyndrome:**
- *Fotodokumentation:* Manche Syndrome werden erst im weiteren Verlauf deutlich!
- *Bildgebende Untersuchungen:* Sonografie, Echokardiografie, Röntgen, CT, MRT.
- Augenärztliche Untersuchung.
- *Ggf. biochemische Untersuchungen:* (z. B. Enzymdefektnachweis aus Fibroblastenkultur bei Speicherkrankheiten; pathologische Konzentration bestimmter Metaboliten im Harn bei angeborenen Stoffwechselerkrankungen).

12.4 Häufige und klinisch wichtige genetische Fehlbildungen/Syndrome

Trisomie 21 (Down-Syndrom)

▶ **Autosomale numerische Chromosomenaberration:** 3 Kopien des Chromosoms 21 oder Teilen davon (freie Trisomie, Translokationstrisomie [ca. 4 %], Mosaikform).

▶ **Häufigkeit:** Häufigste Chromosomenanomalie (1 : 650). Das Risiko steigt mit dem Alter der Mutter (ab etwa 35 Jahren), dennoch sind 70 % der Mütter jünger als 35 Jahre.

▶ **Pränatale Diagnostik:**
- *Sonografie:* Verdickte Nackenfalte (> 50 % in 11.–15. SSW), Quotient biparietaler Schädeldurchmesser: Femurlänge in 50 % erhöht.
- *Labor:*
  – Triple Test (Blutuntersuchung): α-Fetoprotein ↓, Estriol ↑, HCG ↑
  – Combined Test (Kombination aus Sonografie der Nackenfalte und Bluttest zur Bestimmung der Hormone PAPP-A [= pregnancy-associated plasma protein] und β-HCG oder
  – Zytogenetik aus Fruchtwasser-, Chorionzotten- oder Nabelschnurblutprobe meist mit Schnelltest.
  – Auch aus maternaler Blutprobe ab 10. SSW durch Quantifizierung von kurzen fetalen DNA-Fragmenten aus Plasma-DNA detektierbar (NITP). Auffälliger Befund muss durch Chorionzottenbiopsie oder Amniozentese verifiziert werden.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:**
  - *Körperliche Befunde:*
    - Körperbau/Bewegungsapparat: Kleinwuchs, generalisierte Muskelhypotonie und Überstreckbarkeit der Gelenke (31 %), weit ausladende Darmbeinschaufeln, Horizontalstellung der Hüftgelenkpfannen und beidseits Coxa valga, das Knochenalter ist jünger als das chronologische Alter.
    - Extremitäten/Akren: Akromikrie (betrifft Hände, Füße, Nase und Ohren), Vierfingerfurche, Klinodaktylie Digitus V (radiale Schiefstellung), Sandalenlücke (großer Abstand zwischen 1. und 2. Zehe).
    - Kopf/Augen: Brachyzephalus mit mongoloider Lidachsenstellung, Epikanthus (Hautfalte am inneren Rand des oberen Augenlides), Hypertelorismus (übergroßer Abstand der Augen), Makroglossie, meist offenstehender Mund, Brushfield-Spots (weißliche Sprenkel im Außenbezirk der Iris), Strabismus (23 %), selten Kolobome, Nystagmus, Glaukom.
  - *Geistig/psychischer Befund:* Psychomotorischer und geistiger Entwicklungsrückstand. IQ unterschiedlich, je nach Ausprägung, im Mittel ca. 50 (25–75). Das Abstraktionsvermögen ist stärker beeinträchtigt als die verbalen Fähigkeiten.
- **Mögliche Fehlbildungen innerer Organe:**
  - Herzbeteiligung bei 50 %, häufig Septumdefekte, AV-Kanal, Fallot-Tetralogie, Endokardkissendefekte.
  - Gastrointestinale Atresien und Stenosen, Pancreas anulare, Morbus Hirschsprung, Hernienbildung.
  - Hypogonadismus und Infertilität bei Männern, Fertilität bei Frauen.
  - Immundefizienz, daher erhöhte Infektanfälligkeit der oberen Luftwege. Leukämien kommen häufiger als in der Normalbevölkerung vor.
  - Neigung zu obstruktiven Schlafapnoen (OSA).
- **Postnatale Diagnostik:**
  - Bestätigung durch Chromosomenanalyse.
  - Sonografie des Abdomens, Echokardiografie.
  - Blutbild und Differenzialblutbild (Blasten?)
  - ***Hinweis:*** Bei Bedarf kann/soll die Anbindung an eine Selbsthilfegruppe vermittelt werden.
- **Therapie:**
  - Frühförderung und Unterstützung der Familie, Selbsthilfegruppen. Unterricht in Sondereinrichtungen oder Integrationsklassen.
  - Krankengymnastik bei Muskelhypotonie, Heilpädagogik, Logopädie.
  - Evtl. operative Korrektur der Makroglossie und der inneren Fehlbildungen.
- **Prognose:**
  - Nur etwa 45 % der Patienten werden älter als 60 Jahre. Todesursachen sind innere Fehlbildungen, Infekte und Leukämien.
  - Meist eingeschränkte Berufsfähigkeit in geschützten Werkstätten.
  - Es besteht ein erhöhtes Risiko für präsenile Demenz.

Klinefelter-Syndrom (XXY-Syndrom)

- **Gonosomale numerische Chromosomenaberration:** 47,XXY, selten 48,XXXY.
- **Häufigkeit:** 1:1000 aller männlichen Neugeborenen, Erstdiagnose oft erst in der Pubertät.
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:**
  - Eunuchoider Hochwuchs, Adipositas, Gynäkomastie.
  - *Geschlechtsentwicklung:* Hypergonadotroper Hypogonadismus, Hodenatrophie, Aspermie, Fehlen der sekundären männlichen Behaarung, Infertilität.
  - *Geistig/psychisch:* Leichte Entwicklungsverzögerung, IQ leicht unterdurchschnittlich (ca. 10–15 Punkte ↓), infantiler Habitus.
- **Diagnostik:** Chromosomenanalyse, Testosteron ↓, FSH ↑.
- **Therapie:** Frühzeitige Androgensubstitution ab dem 11.–12. Lj.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Turner-Syndrom

- **Gonosomale numerische Chromosomenaberration:** Klassische Form 45,X (früher X0-Syndrom), Turner-Phänotyp auch bei struktureller Aberration mit Verlust von Xp.
- **Häufigkeit:** 1:2500 aller weiblichen Neugeborenen.
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:**
  - Bei Geburt: Lymphödeme an Hand- und Fußrücken.
  - Kleinwuchs, kurzer Hals oft mit Pterygium colli (flügelförmige seitliche Halsfalten zwischen dem Processus mastoideus und dem Akromion des Schulterblatts).
  - *Kopf:* Epikanthus (S. 223), Hypertelorismus (S. 223), tiefer Haaransatz.
  - *Rumpf:* Schildthorax (breiter Thorax), breiter Mamillenabstand.
  - *Extremitäten:* Metacarpalia IV und V verkürzt.
  - *Geschlechtsentwicklung:* Gonadendysgenesie (Streak-Gonaden), primäre Amenorrhö, hypoplastisches inneres und äußeres Genitale, Infertilität.
- **Diagnostik:** Chromosomenanalyse, LH/FSH ↑, Testosteron/Östradiol ↓.
- **Mögliche Fehlbildungen innerer Organe:**
  - Herzfehler (Aortenisthmusstenose, Transposition großer Gefäße).
  - Nierenfehlbildungen, häufig Hufeisennieren.
- **Therapie:**
  - Evtl. operative Korrektur der Fehlbildungen.
  - Östrogensubstitution zur sekundären Geschlechtsentwicklung.
  - Wachstumshormongabe.

Trisomie 13 (Pätau-Syndrom)

- **Autosomale numerische Chromosomenaberration:** 3 Kopien des Chromosoms 13 oder Teilen davon (freie Trisomie, Translokationstrisomie, seltener Mosaikform).
- **Häufigkeit:** 1:5 000 aller Lebendgeborenen.
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:**
  - *Körperliche Befunde:*
    - Kopf: Mikrophthalmie, mongoloide Lidachse, Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte, tiefsitzende dysplastische Ohren, Defekte an der Schädelhaut.
    - Extremitäten: Hexadaktylie an der lateralen Seite der Hand und des Fußes (= postaxiale Polydaktylie), Fauststellung der Hand.
    - Kapilläre Hämangiome.
  - *Geistig/psychisch:* Schwerer psychomotorischer Entwicklungsrückstand.
  - *Fehlbildungen innerer Organe:*
    - Hirnfehlbildungen (evtl. Krampfanfälle).
    - Herzfehler.
    - Polyzystische Nieren.
    - Malrotation des Darmes.
    - Hämoglobinsynthese gestört, embryonales und fetales Hämoglobin persistieren.
- **Therapie und Prognose:** Keine kausale Therapie möglich. Die Prognose ist sehr schlecht, über 40 % versterben im ersten Lebensmonat, 70 % im ersten halben Lebensjahr, bei Mosaikform evtl. im Schulalter.

Trisomie 18 (Edwards-Syndrom)

- **Autosomale numerische Chromosomenaberration:** 3 Kopien des Chromosoms 18 oder Teilen davon.
- **Häufigkeit:** 1:3 000–5 000 aller Lebendgeborenen, häufiger Mädchen.
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:**
  - Kurzer Stamm, kleine Mamillen.
  - *Kopf:* Langer, schmaler Schädel, Ohrmuscheldysplasie, Mikrognathie.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Extremitäten:*
  - Typische Handstellung: Beugung der Finger, wobei Digitus II über Digitus III und Digitus V über Digitus IV geschlagen ist.
  - Dorsalflexion des Hallux, vorspringende Ferse („Löschwiegen"-Fuß).
- **Mögliche Fehlbildungen innerer Organe:** Herzfehler bei 90 %, Nierenanomalien, gastrointestinale Atresien.
- **Therapie und Prognose:** Keine Therapie möglich. 50 % sterben bis zum 2. Lebensmonat, nur 10 % überleben das erste Lebensjahr.

Prader-Labhart-Willi-Syndrom (Prader-Labhart-Willi-Syndrom)

- **Autosomale strukturelle Chromosomenaberration.**
- **Epidemiologie:** 1:10 000–15 000.
- **Defekt:** Paternale Deletion 15 p11–13 (ca. 70 %) oder Disomie 15 (beide Chromosomen kommen von der Mutter) oder selten (1 %) Imprinting-Fehler oder vererbte Imprinting-Center-Mutation (s. Tab. 12.1).
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:**
  - Beim Neugeborenen/Säugling Trinkfaulheit und Muskelhypotonie.
  - Hypothalamisch bedingter Minderwuchs, kleine Hände und Füße, Hypogonadismus.
  - Progrediente Adipositas, Diabetes mellitus Typ II ab dem 20. Lj. Bei Deletion helle Haut und Haare.
  - Entwicklungsrückstand, IQ meist deutlich vermindert. Obstruktives Schlafapnoe-Syndrom.
- **Therapie und Prognose:** Frühförderung mit Familienunterstützung. Wachstumshormongabe. Konsequente diätetische Maßnahmen sind zum Teil erfolgreich.

CATCH-22-Syndrom (DiGeorge-Syndrom)

- **Strukturelle Chromosomenanomalie am Chromosom 22** (Mikrodeletion an 22q11) führt zur embryonalen Fehlentwicklung der 3. und 4. Schlundtasche.
- **Häufigkeit:** Inzidenz ca. 1:4 000–5 000 (meist De-novo-Erkrankung, selten familiäre Fälle).
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:** **C**ardiac anomalies (v. a. Aortenbogenanomalien), **A**bnormal face (Gesichtsfehlbildungen), **T**hymus hypoplasia (Thymushypoplasie), **C**left palate (Gaumenspalte), **H**ypocalcemia (Hypokalzämie), variable Entwicklungsverzögerung.
- **Therapie:** u. a. Korrektur der kardialen Anomalie, Schutz vor Infektion bei T-Lymphozytendefekt.
- **Prognose:** Abhängig v. a. vom kardialen Problem und Immundefekt; sehr variabel.

Partielle Monosomie 5 p (Katzenschrei-Syndrom, Cri-du-chat-Syndrom)

- **Autosomale strukturelle Chromosomenaberration.**
- **Epidemiologie:** 1:50 000, unabhängig vom Alter der Mutter, meist de novo, gelegentlich bei balancierter elterlicher Translokation (s. Tab. 12.1).
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:**
  - *Geistig/psychisch:* Psychomotorischer und geistiger Entwicklungsrückstand unterschiedlicher Ausprägung, IQ im Erwachsenenalter teilweise unter 20.
  - Charakteristisches katzenartiges Schreien im Säuglingsalter.
  - *Kopf:* Mikrozephalie, rundes Gesicht, tiefstehende Ohren, Mikrognathie, Epikanthus.
- **Therapie:** Frühförderung mit Familienunterstützung.

Achondroplasie („Liliputaner")

- **Definition:** Generalisierte Störung der enchondralen Ossifikation mit dadurch bedingter Wachstumsstörung der langen Röhrenknochen.
- **Vererbungsmodus:** Monogen, a. d.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Genort:** 4 p16 (FGFR3-Gen) Fibroblast growth factor receptor 3-Gen.
- **Häufigkeit:** 1:10 000–30 000; gehäuft bei hohem Alter des Vaters.
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:**
  - Primordialer dysproportionierter Minderwuchs.
  - Verstärkte lumbosakrale Lordose.
  - *Extremitäten:* Verkürzte proximale Extremitätenanteile, Genua vara, Streckhemmung des Ellbogens, Dreizackhand (vergrößerter Abstand zwischen 3. und 4. Finger).
  - *Kopf:* Relativ großer Hirnschädel, Hypoplasie des Mittelgesichts mit eingesunkener Nasenwurzel (Sattelnase). Manchmal Einengung des Foramen magnum mit Kompression der Medulla oblongata.
  - *Geistig/psychisch:* Meist verzögerte Entwicklung bei normaler Intelligenz.
  - *Andere:* zentrale und obstruktive Atemstörungen.
- **Therapie:**
  - Orientiert sich an den Symptomen, z. B. dekomprimierende und stabilisierende Eingriffe an der Wirbelsäule (z. B. bei Kompression der Medulla oblongata).
  - *Experimentell:* Therapie mit Wachstumshormon (GH), operative Beinverlängerung (mit Längengewinn bis 20 cm).
- **Prognose:** Endgröße ca. 120–145 cm.

Osteogenesis imperfecta (Glasknochenkrankheit)

- **Definition:** Störung der Osteoblastentätigkeit (endostale und periostale Ossifikation) und abnorme Kollagenbildung, dadurch Knochenbrüchigkeit erhöht.
- **Vererbungsmodus:**
  - Typ I (Lobstein) und Typ IV monogen a. d.
  - Typ II (Vrolik) monogen a. d. oder a. r.
  - Typ III monogen a. r.
  - Nach neuer Nomenklatur zusätzlich Typen IV–VII.
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:**
  - *Frakturen:*
    - Typ II und III schon intrauterin, bei Typ II auch Rippenfrakturen und daraus resultierende Atemstörungen.
    - Typ I und IV später auftretend. Postpubertär keine Frakturen mehr.
  - Bläuliche Zähne und blaue Skleren.
  - Innenohrschwerhörigkeit, Skoliose, Blutungsneigung.
- **Therapie:** Prophylaxe der Knochenfrakturen.
- **Prognose:** Typ II und III ungünstig, andere Formen haben bessere Prognose.

Marfan-Syndrom (Arachnodaktylie)

- **Definition:** Störungen der Bindegewebsbildung.
- **Vererbungsmodus:** Monogen a. d. Genort 15q21 (Fibrillin-1-Gen).
- **Epidemiologie:** 1:25 000.
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:**
  - Hochwuchs, Fettmangel, Muskelhypotonie, Spinnenfingrigkeit und Überstreckbarkeit der Gelenke.
  - Pectus carinatum (Hühnerbrust = kielförmige Vorwölbung des Brustbeins) oder excavatum (Trichterbrust = Einsinken des vorderen Teils des Thorax), Kyphoskoliose.
  - Linsenluxation, Myopie, Neigung zu Netzhautablösung.
  - Aortenklappeninsuffizienz, Aortenaneurysma, Mitralklappenprolaps.
- **Therapie:** Keine kausale Therapie möglich. Endokarditisprophylaxe bei Aorten- und Mitralklappeninsuffizienz. Klappenersatz im fortgeschrittenen Stadium. Symptomatisch mit Antihypertensiva, Prävention der Netzhautablösung.
- **Prognose:** Eingeschränkte Lebenserwartung (30–40 Jahre), v. a. durch kardiale Problematik.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Fanconi-Anämie

- Kongenitale aplastische Panmyelopathie mit starker Hautpigmentierung und verschiedenen Fehlbildungen.
- **Häufigkeit:** 1:40 000.
- **Vererbungsmodus:** Monogen a. r. (heterogen, zumindest 16 bekannte Gene, u. a. auf Chromosom 16q24.3 und 17q23.2), selten X. r.
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:**
  - Intrauteriner und postnataler Kleinwuchs.
  - *Blut:* Panzytopenie selten schon im 1. Lj, meist erst nach Jahren. Persistierend erhöhtes HbF. Später erhöhtes Leukämierisiko.
  - *Kopf:* Mikrozephalie, Mikrophthalmie, Strabismus, Ohranomalien.
  - *Innere Organe:* Nierenfehlbildungen, Hypogenitalismus.
  - *Skelett:* Anomalien, häufig Radius- oder Daumenaplasie.
  - *Haut:* Nävi und insgesamt dunkle Pigmentierung.
  - Erhöhte Chromosomenbrüchigkeit und Reunionsfiguren.
- **Therapie:** Knochenmarktransplantation.
- **Prognose:** Ohne Knochenmarktransplantation schlecht.

Acrodermatitis enteropathica

- **Definition:** Angeborene Zinkresorptionsstörung.
- **Vererbungsmodus:** Monogen a. r. (Chromosom 8q24.3 – SLC 39A4-Gen).
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:**
  - In den ersten Lebensjahren auftretende psoriatiforme, oft nässende, schuppende Hautläsionen in Mund-, Nasen-, Analgegend sowie an Fingern und Zehen, Hypotrichose, Nageldystrophien.
  - Chronische Durchfälle, Gedeihstörung.
- **Komplikationen:** Psychomotorische Retardierung, zelluläre Immundefizienz (besonders Pilzinfektionen).
- **Diagnostik:** Zinkspiegel ↓ (< 30 µg/dl).
- **Differenzialdiagnosen:** Erworbener Zinkmangel (parenterale Ernährung, Kwashiorkor, Malabsorption), seborrhoische Dermatitis (S. 709), Soordermatitis (S. 715), Gianotti-Crosti-Syndrom (vorübergehende papulöse Akrodermatitis mit Aussparung von Gesicht und Anus, oft pathologische Leberwerte).
- **Therapie:** Orale Zinksubstitution 0,5–1 mg/kg KG/d lebenslang.
- **Prognose:** Ohne Therapie versterben die Patienten im Kleinkindesalter. Mit Therapie entwickeln sie sich normal.

Immotiles Zilien-Syndrom (Kartagener-Syndrom)

- **Definition:** Schwere Störung der mukoziliären Clearance durch Defekt der kontraktilen Filamente der Zilien u. a. der Atemschleimhaut.
- **Vererbungsmodus:** Monogen a. r. (heterogen, u. a. DNAI1-Gen).
- **Mögliche Symptome:** Chronischer Husten, rezidivierende Otitiden, Nasennebenhöhlen dauernd verschattet, rezidivierende Infekte. Klassische Trias (50 %) = Situs inversus, Sinusitis, disseminierende Bronchiektasien. Männliche Infertilität.
- **Diagnostik:** Nasenschleimhautbiopsie (Frequenz der Zilienschläge vermindert).
- **Therapie:** Mukolytika, Atemgymnastik, Inhalationen, Bronchodilatatoren, ggf. Antibiotika.
- **Prognose:** Chronische Bronchitis, besser als bei zystischer Fibrose (S. 347).

Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger)

- **Vererbungsmodus:** Monogen x. d., letal beim männlichen Geschlecht, daher nur Mädchen betroffen. Mutation des NEMO-Gens mit variabler Ausprägung durch Lyonisierung (zufallsmäßige Inaktivierung eines X-Chromosoms).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:**
  - Im Neugeborenenalter Erytheme und blasige, später papulös sich umwandelnde Effloreszenzen, die in streifige Hyperkeratosen und später graubraune Pigmentierungen im Verlauf der Blaschko-Linien (Ausbreitungsweg von Zellen während Embryogenese) übergehen.
  - Begleitfehlbildungen an ZNS, Zahnanlagen, Augen, Herz u. a.
- **Therapie:** Symptomatisch, v. a. Wundbehandlung bei Entzündungen.

Fragiles-X-Syndrom (Martin-Bell)

- **Vererbungsmodus:** Monogen x. r., Genort: Fragile Stelle Xq27.3.
- **Häufigkeit:** 1:1200 Knaben, 1:2500 Mädchen (geringer ausgeprägte Symptome)
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:**
  - Im Kleinkindesalter Hochwuchs und Makrozephalie, Gesichtsdysmorphien, große dysplastische Ohren, bei Knaben große Hoden.
  - Mentale Retardierung (IQ meist < 60), Hyperkinesie, Hypersensibilität, gelegentlich Autismus.
  - Überstreckbarkeit der Gelenke.
  - Aortenbogen dilatiert, Mitralklappenprolaps.

Wiskott-Aldrich-Syndrom

- **Definition:** Defekt der Megakaryozyten und der lymphozytären Stammzellen im Knochenmark.
- **Vererbungsmodus:** Monogen x. r. (WAS-Gen Xp11.23).
- **Symptomen-Trias:** Thrombozytopenische Blutungen, Infektionen, Ekzeme.
- **Therapie:** Knochenmarktransplantation.

Lesch-Nyhan-Syndrom

- **Vererbungsmodus:** Monogen x. r. (Xq26.2–26.3, HPRT 1-Gen).
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:**
  - Hyperurikämie, erhöhte Harnsäureausscheidung, Gichttophi, Harnsäuresteinbildung.
  - Manifestation gegen Ende der Säuglingszeit, psychomotorische Retardierung, Dystonie, Spastik, Choreoathetose.
  - Im Kleinkindesalter Aggressivität und Neigung zu Selbstverstümmelungen.
  - Häufig megaloblastäre Anämie.
- **Therapie:** Keine kausale Therapie möglich, evtl. Allopurinol 150–250 mg/d.
- **Prognose:** Schlecht (Tod innerhalb der ersten Lebensjahre).

VATER-Assoziation (VACTERL-Assoziation)

- **Vererbungsmodus:** Polygen und multifaktoriell.
- Kombination von **v**ertebralen, **a**nalen, **c**ardialen, **t**rachealen, **e**nteralen, **r**enalen und Gliedmaßendefekten (**l**imb).

Weitere Erbkrankheiten

Siehe Tab. 12.3.

Tab. 12.3 • **Weitere Erbkrankheiten mit bestimmter Organspezifität**

Erkrankung	Vererbungsmodus
AGS (S. 630)	a. r. (verschiedene Genorte)
Albinismus (S. 706)	a. r. (verschiedene Genorte)
Chronische Granulomatose (S. 513)	x. r.
Friedreich-Ataxie (S. 565)	a. r. (Genort 9q21.11)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 12.3 • **Fortsetzung**

Erkrankung	Vererbungsmodus
Gangliosidosen (S. 604)	a. r.
Hämophilie A (S. 499)	x. r. (Genort Xq28); ca. 20 % Neumutationen
Hämophilie B (S. 499)	x. r. (Genort Xq27.1)
Homozygote α- und β-Thalassämie (S. 486)	a. r. (an Chromosom 16 bzw. 11)
Mukopolysaccharidose Typ II (S. 605)	x. r.
Mukopolysaccharidosen, außer Typ II (S. 605)	a. r.
Mukoviszidose (S. 347)	a. r. (Genort 7q31.2, CFTR-Gen – v. a. ΔF508-Mutation)
Muskeldystrophie Duchenne und Becker (S. 582)	x. r. (Genort Xp21); ca. ⅓ Neumutationen
Neurofibromatosis Recklinghausen (S. 564)	a. d. (Genort Typ 1 17q11.2, Typ 2 22q12.2)
Phenylketonurie (S. 601)	a. r. (Genort 12q23.2)
Rot-Grün-Farbsehstörung	x. r.
Sphärozytose (S. 484)	a. d. (häufigste Form, polygen), a. r.
Sphingolipidosen (S. 604)	a. r.
Großteil der Stoffwechselkrankheiten (S. 593)	a. r.
Testikuläre Feminisierung (komplette Androgenresistenz)	x. r.
Vitamin-D-resistente Rachitis (S. 547)	x. d.
Zellweger-Syndrom (S. 598)	a. r. (mehrere Genorte, v. a. PEX1 und PEX5)

Williams-Beuren-Syndrom (Elfin-Face-Syndrom)

- Autosomale strukturelle Chromosomenaberration (del 7q11.23) führt u. a. zu Störung am Elastin-Gen.
- **Mögliche Symptome:** Minderwuchs, geistige Retardierung, „Kobold"-Gesicht mit Mittelgesichtshypoplasie, kurze Lidspalte, Stupsnase, Hypodontie, supravalvuläre Aortenstenose, Hyperkalzämie, Hypogenitalismus.

Dysostosis mandibulofacialis (Franceschetti-Syndrom)

- **Vererbungsmodus:** Monogen a. d. Genort 5q32.
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:**
  - *Gesicht:* Vogelähnlich, Unterkieferhypoplasie, antimongoloide Augenstellung, Unterlidkolobome, Gebiss- und Ohranomalien.
  - *Geistig/psychisch:* Meist normale Intelligenz.
- **Prognose:** Entwicklung vom Erfassen der Hörstörung abhängig.

Dysplasia cleidocranialis

- **Vererbungsmodus:** Monogen a. d. Genort: 6 p21.1.
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:** Großer, breiter Hirnschädel, persistierende Fontanelle, tiefe breite Nasenwurzel; schmaler Brustkorb, hängende und zusammenklappbare Schultern infolge Hypo- oder Aplasie der Claviculae (Röntgen).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Dysostosis craniofacialis (Crouzon-Syndrom)

- **Vererbungsmodus:** Monogen a. d. Genort: 10q26 FGFR2-Gen, selten auch FGFR3-Gen 4p16.
- **Häufigkeit:** 1:10 000.
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:** Vorzeitiger Schluss der Schädelnähte (prämature Synostosen v. a. der Kranznaht) führt zu Turmschädel (Röntgen: Wolkenschädel), Exophthalmus, Optikusatrophie, Papageiennase.

Cave: Hirndrucksymptomatik.

Akrozephalosyndaktylie (Apert-Syndrom)

- **Vererbungsmodus:** Monogen a. d. Genort: 10q26.
- **Häufigkeit:** 1:50 000–100 000.
- **Mögliche Symptome und Untersuchungsbefunde:** Turmschädel; flaches Gesicht mit Exophthalmie und kleiner, schnabelförmiger Nase; hochgradige Syndaktylien an Händen und Füßen; prämature Synostosen, Hydrocephalus, Hör- und Sehstörungen.

Smith-Lemli-Opitz-Syndrom

- **Vererbungsmodus:** Monogen a. r. (Genort 11q13.4).
- **Mögliche Symptome:** Minderwuchs, psychomotorische Retardierung, Mikrozephalie, Ptosis, „Steckkontaktnase“, Mikrognathie, Hypospadie, Katarakt, Zehensyndaktylie 2/3 u. a.

Laurence-Moon- und Bardet-Biedl-Syndrom

- **Vererbungsmodus:** Monogen a. r. (heterogen u. a. Genorte 19p13, 16q12.2 und 11q13.2).
- **Mögliche Symptome:** Minderwuchs, Adipositas, Schwachsinn, Polydaktylie (bei Bardet-Biedl), Hypogenitalismus, Nierenanomalien häufig, Retinitis pigmentosa u. a.

Mitochondrial vererbte Erkrankungen

Tab. 12.4 • **Beispiele für mitochondrial vererbte Erkrankungen**

Erkrankung	Erklärung
mitochondriale Myopathie	Muskelschwund und -schwäche, „ragged red fibers“ in der Muskelbiopsie
MERRF	myoklonische Epilepsie und „ragged red fibers“
MELAS	mitochondriale Enzephalo-Myopathie mit Laktat-Azidose und Schlaganfall-ähnlichen Episoden
CPEO	chronisch progressive externe Ophthalmoplegie
Kearns-Sayre-Syndrom (KSS)	CPEO mit Netzhautdegeneration, Kardiomyopathie, Schwerhörigkeit, Diabetes und Niereninsuffizienz
Dystonie	Bewegungsstörung mit Muskelstarre
Leigh-Syndrom	Degeneration der Basalganglien, progredienter Verlust der Motorik und Sprache, Netzhautdegeneration
Leber-Optikus-Neuropathie	vorübergehende oder dauernde Erblindung, Optikusatrophie
Pearson-Syndrom	Panzytopenie, Laktat-Azidose, Pankreasinsuffizienz, später Kombination mit CPEO und KSS (s. o.)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Erkrankungen uneinheitlicher Ätiologie

Tab. 12.5 • **Beispiele für Syndrome uneinheitlicher Ätiologie**

Syndrom	mögliche Symptome
Noonan-Syndrom (ca. 20 % durch Mutation des PTPN11-Gens von 12q24.13, aber zumindest 6 weitere Gene kausal)	• ähnlich wie bei Turner-Syndrom (S. 224) ohne numerische Chromosomenveränderung („männliches Turner-Syndrom“ bzw. weibliches Pseudo-Turner-Syndrom)
Pierre-Robin-Syndrom/Sequenz (Ätiologie genetisch uneinheitlich)	• hochgradige Mikrognathie, Glossoptose mit Stridor, Atemnot und thorakalen Einziehungen, mediane Gaumenspalte • Kombinationen mit anderen Syndromen
Cornelia-de-Lange-Syndrom (heterogen u. a. durch a.r. Mutation des NIPBL-Gens von 5q13.2, aber auch zwei weitere autosomale und zwei X-chromosomale Formen, durchwegs Cohesinopathien [also Proteine, welche die vorzeitige Trennung der Chromatiden in der Mitose verhindern und bei Mutationen zu Störungen und zur Ausbildung des Syndroms führen])	• Minderwuchs • Mikrozephalie • Schwachsinn • typische Gesichtsdysmorphie mit buschigen, zusammenwachsenden Augenbrauen, Hypertelorismus, antimongoloider Lidachse, „Stupsnase“, vorgewölbtem Philtrum, schmalen Lippen, tiefem Haaransatz • tiefe Stimme • Hirsutismus • tief ansetzender Daumen, Vierfingerfurche, ulnare Reduktion der Finger- und Zehenstrahlen • Muskelhypotonie • Herzvitien u. a.
Silver-Russell-Syndrom (Ätiologie genetisch uneinheitlich, überwiegend durch Imprinting control region 1 Veränderungen am ICR1 Locus an 11p15.5 oder seltener uniparentale maternale Disomie für den zentromernahen Abschnitt von Chromosom 7). Die ursächliche ICR1- (imprinting control region 1)-imprinting Veränderungen, also durch Deletionen, Mutationen oder modifizierte Methylierungen, sind zum Teil invers beim Beckwith-Wiedemann-Syndrom (S. 734).	• primordialer Minderwuchs, Körperasymmetrie, Hemihypertrophie • unproportioniert großer Hirnschädel mit Hirnhöckern, kleines Dreiecksgesicht, großer Mund, Mikrognathie • hohe Stimme • Klinodaktylie fünfter Finger • Kryptorchismus u. a.
Sotos-Syndrom (Mutation des NSD1-Gens von 5q35)	• konnatale Makrosomie • akzeleriertes Skelettalter • psychomotorische Retardierung • postnataler somatischer Gigantismus mit Makrozephalus, hohe Stirn u. a.
Exophthalmus-Makroglossie-Gigantismus-Syndrom (EMG- oder Wiedemann-Beckwith-Syndrom) (Duplikation von 11 p15 oder uniparentale paternale Disomie oder auch Mutation des p57-Gens von 11 p15.5 oder des NSD1-Gens oder Deletion oder Mutation an der imprinting control region 1 (ICR1) an 11p15.5)	• konnatale Makrosomie. beschleunigtes Wachstum • Exophthalmus, Mittelgesichtshypoplasie, Makroglossie, „Kerbenohren“ • Omphalozele (oder großer Nabelbruch) • Organomegalie (Leber, Niere, Herz u. a.) • Hypoglykämien, Hyperinsulinismus • evtl. Hemihypertrophie mit Neigung zu Wilms-Tumor

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 12.5 • **Fortsetzung**

Syndrom	mögliche Symptome
Thanatophore Dysplasie (Mutation des FGFR3-Gens auf Chromosom 4p16.3)	• Makrozephalie, eingesunkene Nasenwurzel, Exophthalmie • enger schmaler Thorax, Atemnotsyndrom • ausgeprägte Mikromelie • Röntgen des Skeletts: Platyspondylie (= "Plattwirbel"), verkürzte verbogene Röhrenknochen, kurze Rippen
McCune-Albright-Syndrom (meist genetisches Mosaik mit Mutation im GNAS 1-Gen von 20q13.2)	• landkartenartige Hyperpigmentierung • polyostotische fibröse Knochendysplasie • Pubertas praecox (Mädchen)
Ollier-Syndrom	• multiple Enchondromatose
Klippel-Feil-Syndrom (Vererbungsmodus uneinheitlich, a. d. und a. r.)	• Kurzhals • Thorax fassförmig • Rundbuckel • Röntgen des Skeletts: Block-, Keil-, Halbwirbel der HWS, Rippenanomalien
Angelman(Happy-Puppet)-Syndrom (Deletion 15q11-q13 oder uniparentale maternale Disomie, Imprinting Center Mutation/Deletion oder Mutation des UBE3 A-Gens)	• Symptomatik wesentlich schwerer als bei Prader-Willi-Syndrom (S. 225), meist sekundäre Mikrozephalie, Epilepsie, fehlende Sprachentwicklung, Begeisterung bei Wasser

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

13 Neonatologie

13.1 Perinatologische Definitionen

Geburt, Lebend-, Tot-, Fehlgeburt

- **Geburt:** Komplette Ausstoßung oder Extraktion eines ≥ 500 g wiegenden Fetus, ohne Berücksichtigung von Gestationsalter, Nabelschnurtrennung oder Plazentaabstoßung („Scheidung vom Mutterleib").
- **Lebendgeburt:** Lebenszeichen: Herzschlag, Nabelschnur pulsiert oder natürliche Lungenatmung setzt ein.
  - *Beachte:* Verstirbt das Kind unmittelbar nach der Geburt, müssen Geburt und Tod standesamtlich gemeldet werden.
- **Totgeburt:** Geburt („Scheidung vom Mutterleib" s. o.) eines ≥ 500 g wiegenden Kindes ohne Lebenszeichen (s. o.). Standesamtliche Registrierung im Sterbebuch.
- **Fehlgeburt:** Komplette Ausstoßung oder Extraktion eines **< 500 g** wiegenden Fetus oder Embryos **ohne Lebenszeichen**; keine Berücksichtigung des Gestationsalters und unabhängig davon, ob die Fehlgeburt induziert wurde oder spontan verlaufen ist.

Definitionen nach dem Gestationsalter

- **Gestationsdauer:** 1. Tag der letzten normalen Menstruation bis zur Geburt. Das Gestationsalter wird in vollendeten Schwangerschaftswochen (SSW) und Tagen ausgedrückt. Beispiel: 36 2/7 = 36 SSW und 2 Tage (Klinikjargon: 36 + 2).
- **Frühgeburt** (Preterm): Geburt vor der 37. SSW (< 259 Tage).
- **Termingerechte Geburt** (Term): Geburt nach der vollendeten 37. SSW und vor der vollendeten 42. SSW (259–293 Tage).
- **Übertragung** (Postterm): Geburt nach der vollendeten ≥ 42. SSW (≥ 294 Tage).

Definition des Geburtsgewichts (GG)

- **Geburtsgewicht:** Erstes Gewicht innerhalb der ersten Lebensstunden nach der Geburt. Die umgehende Bestimmung ist erforderlich, da sonst der postnatale Gewichtsverlust (S. 235) schon eingesetzt hat.
- **Untergewicht** (SGA = small for gestational age): GG < 10. Perzentile (andere Definition: ≤ 2 Standardabweichungen vom Durchschnitt) der populationsspezifischen intrauterinen Wachstumskurve.
- **Übergewicht** (LGA = large for gestational age): GG > 90. Perzentile (andere Definition: ≥ 2 Standardabweichungen vom Durchschnitt) der populationsspezifischen intrauterinen Wachstumskurve.

Geburtshilfliche Definitionen

- **Frühzeitiger Blasensprung:** Blasensprung mit Wehen vor einer Muttermundsweite von 6 cm.
- **Vorzeitiger Blasensprung:** Blasensprung ohne regelmäßige Wehen.
- **Vorzeitige Wehen:** Wehen vor 37. + 0 SSW.
- **Peripartale Asphyxie** (= distress syndrome of the newborn), traditionelle Definition:
  - *Asphyxia livida:* 1-Minute-Apgar 4–6, HF 80–120/min, unregelmäßige Atmung.
  - *Asphyxia pallida:* 1-Minute-Apgar 0–3, HF < 80/min, Schnappatmung.
  - Neue Definition: Apgar < 7 oder Nabelarterien-pH < 7,15 und/oder BE -16, zusätzlich eine hypoxämisch-ischämische Enzephalopathie (S. 266), die sich innerhalb 48 h nach der Geburt in zerebralen Krampfanfällen, Hypotonie, Lethargie und fehlendem Saugreflex manifestiert.
  - *Beachte:* Der Begriff Asphyxie wird meist unscharf verwendet und hat erhebliche forensische Implikationen → er sollte daher sehr restriktiv benutzt werden!

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

13.2 Versorgung des gesunden Neugeborenen

Vitalitätsbeurteilung

- **Apgar-Index:**
  - Index zur Quantifizierung der wichtigsten Kriterien zur Zustandsbeurteilung des Neugeborenen. Er wird 1, 5 und 10 min nach der Abnabelung bestimmt (s. Tab. 13.1) und ergibt sich aus der Summe der Einzelkriterienpunktzahl. In Deutschland werden die 5- und 10-Minuten-Apgar-Werte im Vorsorgeheft dokumentiert.
  - *Beurteilung:*
    - Apgar-Werte von **9–10 = ideal**, kein Handlungsbedarf, Beobachtung nach Standard.
    - Apgar-Wert **> 7 = noch normal**.
    - Apgar-Werte **< 5 = Anlass für unmittelbar durchzuführende Reanimationsmaßnahmen**.
  - *Beachte:* Dem Apgar-Wert kommt nur eine sehr beschränkte prognostische Bedeutung zu, er sollte aber als Kriterium zur Intervention bei anpassungsgestörten Neugeborenen verwendet werden.
- **pH-Wert und Basenexzess (BE) aus dem Nabelschnurblut:**
  - *Normal:* pH-Wert > 7,20, BE > –10 mmol/l.
  - *Pathologisch:* pH-Wert < 7,00, BE < –16 mmol/l = signifikante Hypoxämie und/oder Asphyxie des Neugeborenen sub partu und ein erhöhtes Risiko einer signifikanten neurologischen Schädigung.
- **Hämatokritbestimmung** (Hkt) bei Bedarf aus Nabelschnurblut zum Ausschluss einer Anämie (pränatal) oder therapiebedürftigen Polyglobulie (S. 275) (Hkt > 65 %).
- **Blutgruppe des Neugeborenen:** Bei jedem Neugeborenen einer Schwangeren, die nicht die Blutgruppe AB Rh positiv aufweist, sollte diese und der direkte Coombstest aus dem Nabelschnurblut bestimmt werden:
  - Prüfung der Indikation zur Anti-D-Prophylaxe.
  - Diagnose einer möglichen A0- oder B0-Konstellation (S. 273) mit erhöhtem Risiko einer Hyperbilirubinämie des Neugeborenen.

Tab. 13.1 • **Apgar-Score zur postnatalen Beurteilung von reifen Neugeborenen**

Punkte	0	1	2
Herzfrequenz (Puls)	keine	< 100/min	> 100/min
Atemanstrengung	keine	langsam, unregelmäßig	gut, schreit
Muskeltonus	schlaff	gebeugte Extremitäten	aktive Bewegung
Reaktion auf Sondierung der Nase	keine	Grimasse	Husten, Niesen
Hautfarbe	blass, blau	Stamm rosig, Extremitäten blau	rosige Hände/Füße

Erstversorgung

- **Ziel:** Überwachung der physiologischen Adaptation des Neugeborenen. Gleichzeitig wird die 1. Vorsorgeuntersuchung (U1) durchgeführt. Therapeutische Interventionen richten sich nach der jeweiligen Situation.
- **Standardvorgehen:**
  - Abnabeln des gesunden Neugeborenen nach Sistieren der Pulsationen und ohne vorheriges Ausstreichen der Nabelschnur, nach ca. 1–2 Min.
  - Abtrocknen/Abreiben des Neugeborenen mit warmen Tüchern zur Vermeidung von Wärmeverlusten durch Verdunstung und zur Stimulation des Atemantriebs.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Das Kind wird anschließend zur Förderung der Mutter-Kind-Bindung und zur Vermeidung von Wärmeverlusten sofort auf den Bauch der Mutter gelegt. Dabei das Neugeborene zusätzlich durch Abdecken mit einem Tuch gegen Wärmeverluste schützen.

▶ **Absaugen der Atemwege sofort nach Entbindung:**

- *Indikationen:* Das Absaugen der Atemwege sowie eine Beatmung des Neugeborenen sind im Normalfall nicht erforderlich.
- Routinemäßig abgesaugt werden sollte:
  - *Jedes beeinträchtigte Neugeborene*, falls eine Obstruktion der Atemwege möglich erscheint.
  - *Frühgeborene* ≤ 34. SSW bzw. ≤ 2000 g.
  - *Intubierte* (evtl. zu intubierende) Neu- und Frühgeborene.
  - *Nach Sektio* so früh wie möglich, z. B. durch den Operateur.
  - *Grünes, blutiges oder übel riechendes Fruchtwasser* s. Mekoniumaspiration (S. 264).
  - Bei *Polyhydramnion* zum Ausschluss einer Ösophagusatresie. Spätestens vor der ersten Fütterung sollte bei jedem Neugeborenen eine Ösophagusatresie ausgeschlossen sein.
  - Bei *Dyspnoe*; hier immer beide Nasen sondieren zum Ausschluss einer ein- oder beidseitigen Choanalstenose oder -atresie.
- *Technik:*
  - *Mund vor Nase*! Kurz, aber effektiv.
  - Mindestens mit *schwarzem Absaugkatheter (Ch 10)*, evtl. Ch 12 (weiß).
  - Bei V. a. *Mekoniumaspiration Jankauer* (starrer Absauger) verwenden, s. Mekoniumaspiration (S. 264).
  - Unnötige Trennung von Mutter und Kind vermeiden.
  - Absaugen bedeutet *Stress* für das Neugeborene, *Verletzungsgefahr* (sehr gering).
  - *Vagusreiz* und dadurch ausgelöste Bradykardien und Apnoen sind möglich, deshalb möglichst kein tiefes und aggressives Absaugen in den ersten 5 min.

Überprüfung der postnatalen Adaptation

▶ **Atmung:**

- Atemfrequenz in Ruhe um 40/min.
- Keine Auffälligkeiten wie Schniefen, Stöhnen, Nasenflügeln, in- oder exspiratorischer Stridor, Schaukelatmung, Einziehungen.
- Sauerstoffsättigung um 95 %, Kind bleibt beim Schreien rosig.
- Kapillärer pCO_2 35–45 mmHg (fakultativ).

▶ **Kreislauf:**

- Herzfrequenz in Ruhe um 120–160/min.
- Kind rosig bis in die (warmen) Akren.
- Fußpulse tastbar, Rekapillarisierungszeit (S. 59) 1–2 sek.
- Blutdruck um 50/35 mmHg, MAD (mittlerer arterieller Druck) 40 am Oberarm und Unterschenkel (fakultativ).
- Auskultation von Herz und Lunge unauffällig. Der 2. Herzton kann in den ersten 2–3 Lebenstagen noch betont sein.

▶ **Neurologie:**

- Lockere Finger- und Zehenhaltung, leichte Beugehaltung von Armen und Beinen.
- Rege alternierende Motorik.
- Beim Traktionsversuch (Hochziehen an den Händen zum Sitzen) gutes Mitnehmen des Kopfes, Beine werden in der Hüfte gebeugt, Handgreifreflex vorhanden.
- Keine bevorzugte Kopfwendung, keine Asymmetrie der Körperhaltung.
- Kräftiger Saug- und Suchreflex.

▶ **Gewicht:** Gewichtsabnahme in den ersten 3 Lebenstagen bis zu 8 % des Geburtsgewichts ist normal. Dies gilt auch für Frühgeborene und SGA.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Labor:**
  - Säure-Basenstatus, s. pH-Werte (S. 234).
  - Blutzucker nur bei Geburtsgewicht < 10. oder > 90. Perzentile und Asphyxie zu überprüfen. Ziel: Neugeborene, SGA und Frühgeborene > 50 mg/dl, bei BZ < 45 mg/dl Gabe von Muttermilch/hydrolysierter Anfangsnahrung oder Maltodextrin 15 %.
  - Bilirubin, s. Hyperbilirubinämie (S. 272).
  - Venöser Hämatokrit (nur bei Übertragung, chronischer Plazentainsuffizienz oder Nabelschnurkomplikationen zu überprüfen), Norm: 45–65 %.
  - Leukozyten (nur bei klinisch auffälligen Neu- und Frühgeborenen zu überprüfen): Am 1. Lebenstag bis ca. 30 000/µl, verdächtig für eine Infektion sind Leukozyten < 5 000/µl nach Abzug von Erythroblasten.
  - CRP, ggf. Interleukin-6 bei klinisch manifestem Infektionsverdacht (S. 286).

Körperliche Untersuchung

- **Petrussa-Index, Reifezeichen:** Einfaches Schema zur Bestimmung des Gestationsalters bei Geburten ≥ 30. SSW; Bewertungskriterien s. Tab. 13.2; Schwangerschaftsdauer in SSW = 30 + erreichte Punkte
- **Schädel:** Kopfumfang, Fontanelle, Nähte, Kephalhämatom, Caput succedaneum, Frakturen, Hautmarken von Elektroden, Saugglocken- oder Zangenextraktion?
- **Gesicht:** Asymmetrie, Hautanhängsel, Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte, epidermale Zysten, Zungenbändchen?
- **Augen:** Konjunktivitis, konjunktivale Blutungen, Makro- oder Mikroophthalmie, Pupillenreflex, Strabismus, Leukorie (Katarakt oder okuläre Tumoren)?
- **Hals:** Struma, Halszysten, nuchales Ödem, Pterygium colli, Schiefhals, Blutung in M. sternocleidomastoideus, Kopfwendung bevorzugt in eine Richtung, Klavikulafraktur (Crepitatio bei Druck auf Klavikula)?
- **Herz/Kreislauf:** Herztöne, 2. Herzton respiratorisch gespalten oder betont, Herzgeräusche, Lage der Herztöne, Fußpulse palpabel? Rekapillarisierungszeit?
- **Lunge:** Atemgeräusch seitengleich, Atemfrequenz, Dyspnoe, Stöhnen, Stridor?
- **Abdomen:** Leber, Milz, Resistenzen, Peristaltik, Zustand des Nabels, Leistenhernie, Nabelhernie, Anus (Analatresie?), Steißbeingrübchen oder -fistel?
- **Genitale:** Testes deszendiert, Leistenhernie, Hypospadie bzw. Epispadie, Schwellung des Hodens (Hydrozele oder intrauterine Hodentorsion), Klitorishypertrophie, vaginale Blutung oder Schleimsekretion, Hymenalatresie?
- **Wirbelsäule:** Skoliose, Kyphose, Spaltbildung (Dysrhaphie), Dermalsinus?

Tab. 13.2 • **Petrussa-Index**

	0	1	2
Haut	hellrot, verletzlich, durchscheinend, dünn	rosig, zunehmende Fältelung, fester	fest, deutlich sichtbare Falten, Hautabschilferungen
Mamillen	kaum Drüsengewebe	Drüsengewebe tastbar, Mamillenhof erkennbar	Brustdrüsen über dem Hautniveau, Drüsenkörper und -hof palpabel
Ohr	kaum Profil, weich, kaum Knorpelgewebe	Knorpel in Tragus und Antitragus, zunehmendes Profil	ausgebildeter Helixknorpel, spontanes Rückstellphänomen
Fußsohle	glatt, Fältelung nur vorderes Drittel	Fältelung im vorderen und mittleren Drittel	Fältelung über die gesamte Fußsohle
Genitale	Testes noch inguinal Labia majora < minora	Testes evtl. noch inguinal Labia majora = minora	Testes im Scrotum Labia majora > minora

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Extremitäten:** Fehlbildungen, Vierfingerfurche, Hinweise für Plexuslähmung, Fehlstellung oder Fehlhaltung der Füße (Sichelfüße, Klumpfuß, Pes adductus usw.), Abspreizhemmung (Hüftsonografie ersetzt Prüfung des Ortolanizeichens)?
- **Muskeltonus/Spontanmotorik:** Hyper- oder Hypotonus, Kopfhaltung des Neugeborenen, Traktionsversuch, Symmetrie der Körperbewegungen, Saugreflex, Mororeflex, Wachheitszustand?
- **Haut:** Blässe, Rötung wie bei Polyglobulie, Ikterus, Hautanhängsel, Hämangiome, Nävi (Pigmentnävi, Mongolenfleck, Naevus sebaceus), Neugeborenenexanthem?
- Otoakustische Emissionen nachweisbar?

Ambulante Geburt

- Eine ambulante Geburt ist bei gesundem, gut adaptiertem, reifem normgewichtigem Neugeborenen möglich. Wichtig ist die Überwachung der Mutter und des Neugeborenen für mindestens 2 Stunden nach der Geburt.
- **Durchführung:**
  - Die U1 wird durch den Pädiater durchgeführt.
  - Vitamin K (Konakion MM) 0,2 ml (2 mg) p. o.
  - HBsAg-Status der Mutter überprüfen und ggf. Impfung durchführen.
  - Nachsorge durch Kinderarzt und Hebamme überprüfen; Information für nachbetreuenden Kinderarzt ausfüllen und mitgeben.
  - Aufklärung der Eltern über häufige Risiken (Icterus neonatorum, Infektion, Nabel) möglichst mit Unterschrift der Mutter! Nabelpflege besprechen.
  - Neugeborenenscreening organisieren (Stoffwechseluntersuchungen, Hüftultraschall, Hörprüfungen).
  - Credé-Prophylaxe (S. 244) besprechen.
  - SIDS-Risiken (S. 822) und -Prävention besprechen.

13.3 Erstversorung von Früh- und Neugeborenen

Wann soll ein Pädiater in den Kreißsaal?

- In den folgenden Fällen sollte ein Pädiater im Kreißsaal anwesend und eine Reanimation vorbereitet sein:
- **Fetale Notsituationen:**
  - Spätdezeleration bzw. schwere variable Dezelerationen im CTG, silentes CTG.
  - Fetaler pH aus Kopfschwartenblut < 7,25.
  - Dick-grünes Fruchtwasser, Nabelschnurvorfall.
  - Amnioninfektionssyndrom.
  - Blutungen bei V. a. Placenta praevia, V. a. Uterusruptur.
  - Verlängerte oder schwierige Geburt, abnorme Lage, Schulterdystokie.
- **Operative Entbindungen:**
  - Sektio, Forzeps oder Vakuum-Extraktion.
  - Vaginale Beckenendlage-Entbindung.
- **Fetale Auffälligkeiten:**
  - Mehrlinge.
  - Gestationsalter < 36. SSW. Ein erhöhter Aufwand besteht bei Frühgeborenen < 30 SSW, deswegen sind mindestens 2 Personen erforderlich.
  - Kind im Ultraschall < 2000 g, SGA < 5. Perzentile geschätzt.
  - Insulinpflichtiger Diabetes mellitus der Mutter, EPH-Gestose.
  - Rhesus-Isoimmunisierung, Hydrops fetalis.
  - Fehlbildungen.
  - Oligo- und Polyhydramnion.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Häufigste Ursachen für Reanimationsbedürftigkeit eines Neugeborenen

- **Mutter:** Amnioninfektionssyndrom, EPH-Gestose, HELLP-Syndrom, Hypotension oder Hypertension, Sedierung der Mutter.
- **Nabelschnur/Plazenta:** Vorzeitige Plazentalösung, Plazenta praevia, Uterusruptur, Nabelschnurvorfall, Nabelschnurumschlingung des Halses, Nabelschnurknoten, Nabelschnurriss oder -abriss.
- **Geburt:** Traumatische Geburt bei Lageanomalie, Missverhältnis von Kind und Becken, Schulterdystokie, Geburtsdauer zu lange oder Sturzgeburt, primäre Sektio (vermehrtes Fruchtwasser in Lunge).
- **Neugeborenes:** Anämie bzw. Hypovolämie bei Blutverlust, fetofetale Transfusion bei Mehrlingen, fetoplazentare Transfusion, Erythroblastose, Unreife des Kindes, neuromuskuläre Erkrankung, Fehlbildungen der Atemwege (Chonanalatresie, Lungenhypoplasie), Tumoren im Halsbereich (Teratome), Zwerchfellhernie, Infektionen mit Pneumonie oder Sepsis.

Checkliste Reanimationsplatz

- **Absaugvorrichtung:**
  - Absaugkatheter verschiedener Größe, Sekretfalle, Jankauer (starrer Absauger).
  - Absaugvorrichtung richtig aufgebaut, wird ein Sog (–0,2 bar) erzeugt?
- **Beatmung:**
  - Laryngoskop, Magillzange, Batterien.
  - Maske, Beatmungsbeutel.
  - Endotrachealtuben in 4 Größen (2,0–3,5 mit Zuspritzleitung).
  - Führungsdraht für orale Intubation.
  - Sind O_2- und Druckluftschläuche richtig verbunden?
- **Überwachungsgeräte:** EKG-Monitor, Pulsoxymetrie, Blutdruckmessung, Kapnografie.
- **Medikamente** (s. Tab. 13.3):
  - Periphere Infusion vorbereiten (10 % Glukose, 3 ml/kg KG/h).
  - Notfallmedikamente vollständig? Surfactant? Physiologische Kochsalzlösung? Suprarenin?
  - Liegen ggf. Notfall-Blutkonserven bereit?
- **Nabelkatheterset:**
  - Spitze Pinzette (Splitterpinzette), 1–2 breite Pinzetten (chirurgische und anatomische), große und kleine Schere, Skalpell, Tuchklemmen, Klemme, Knopfsonde, Tupfer, Abdecktuch, Nabelband.
  - Nabelkatheter (2,5 Ch, 3,5 Ch), 2-(3-)-Wegehahn, mehrere 2-ml-Spritzen, mehrere 1-ml-Spritzen, Nadelhalter, Nahtmaterial (z. B. 3–0/4–0 Ethibond).
- **Labormaterialien für:**
  - Blutgase, Serumuntersuchungen, Blutbild, Hämatokrit, Blutzucker.
  - Abstriche, Blutkulturen.
- **Sonstiges:**
  - Tupfer, Alkohol, Benzin, Kanülen zur Infusion, Nadeln, 2-ml-Spritzen.
  - Breites und schmales Pflaster, Schere, Thermometer, Plastikfolie.
  - Blutdruckmanschetten vorhanden?
  - Stethoskop verfügbar?
- **Wärmestrahler:**
  - 38,5 °C (bzw. Stufe 70), < 30. SSW 39,5 °C (bzw. Stufe 100).
  - Gewärmte Tücher, Mütze für Kind, Plastikfolie bei Geburtsgewicht < 700 g, ggf. Wärmematte?
- **Transportinkubator:**
  - Schlauchsystem intakt?
  - Sauerstoffmessgerät funktionsfähig und geeicht?
  - Sauerstoff- und Druckluftflaschen überprüfen (mindestens 10 bar).
  - Beatmungsbeutel vollständig mit Reservoir und O_2-Zuleitung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Pulsoxymeter mit funktionierender Sonde.
- Absaugsystem funktionsfähig?
- Temperatureinstellung korrekt? Sicherung gedrückt?

Vorgehen und Verteilung der Aufgaben

- ▶ Die folgenden Empfehlungen sind nur ein „mentales" Stufenschema. Bei Normalisierung der Herz-Kreislauf-Funktion (HF > 100/min, regelmäßige Atmung, normaler Blutdruck, Kind wird peripher rosig bzw. normale Blutgase) kann nach jeder Stufe abgebrochen oder im Einzelfall von diesem Vorgehen abgewichen werden.

Beachte: Ruhe und Gelassenheit sind immer richtig und wichtig!

- ▶ **Verteilung der Aufgaben** (wichtig, um Konfusion zu vermeiden):
  - 1. Person: Absaugen und Beatmen.
  - 2. Person: Apgar-Werte, Stimulation, Infusion, Nabelkatheter, Herzmassage, falls erforderlich.
- ▶ **Ziele:**
  - Möglichst wenig invasive Maßnahmen.
  - Temperatur stabil bei 37,0 halten.
  - Hirnoxygenierung sicherstellen.
  - Blutdruck: MAD > 30 mmHg.
  - Rekapillarisierungszeit < 3 Sekunden.
  - SaO_2 85–93 % am rechten Arm.
  - $paCO_2$ > 35 mmHg.
  - Blutzucker > 47 mg/dl.

Reanimation

- ▶ **Abnabeln:** Ein reifes Neugeborenes wird am Ende der Nabelschnurpulsationsprüfung nach ca. 1–1,5 min abgenabelt. Die Nabelschnur braucht grundsätzlich nicht ausgestrichen zu werden. Besondere Situationen:
  - Sektio → Ausstreichen der Nabelschnur zum Kind hin.
  - Nabelschnurumschlingung oder Kompression, es besteht meist eine fetale Hypovolämie → Ausstreichen in Richtung Kind.
  - Plazentainsuffizienz, Übertragung oder diabetische Fetopathie, der Hämatokrit ist meist hoch → kein Ausstreichen.
- ▶ **Stoppuhr** für Apgar-Werte anstellen, sobald das Kind abgenabelt ist.
- ▶ **Absaugen** nur bei V. a. Obstruktion der Atemwege: Mund vor Nase! Kurz, aber effektiv. Zu langes Absaugen führt nur zu Vagusreizung und Bradykardie. Nach normalem Geburtsverlauf und vitalem Kind (S. 234) nicht erforderlich.
- ▶ **Abtrocknen** mit warmen Tüchern zur Vermeidung von Wärmeverlusten.
- ▶ **Stimulation:** Fußsohle reiben, Massage der Interkostalräume, Rücken z. B. mit Frottee-Tuch abreiben.
- ▶ **Lagerung** auf Rücken, Kopf in „Schnüffelhaltung".
- ▶ **Blähen der Lunge** (wiederholt) ist vor allem nach primärer Sektio zur Erhöhung des Residualvolumens wichtig!
  - *Mit Beatmungsgerät:*
    - 10–15 (–20) sek lang (mitzählen!).
    - Frühgeborenes ca. 15 (20) cm H_2O, Neugeborene 20 (30) cm H_2O Druck.
  - *Mit Beatmungsbeutel:*
    - Anfangs hoher Druck, bei Neugeborenen sind u. U. bis zu 30-40 cm H_2O Druck erforderlich.
    - Nach 5 Atemzügen – Thorax hat sich gehoben – Druck rasch reduzieren.
- ▶ **Maskenbeatmung,** über Prongs (nasales Ansatzstück) oder nasalen Tubus (falls Eigenatmung fehlt, unregelmäßig oder unzureichend):
  - Beginn mit einem FiO_2 0,21 bei reifen Neugeborenen, ggf. stufenweise erhöhen, bei Frühgeborenen je nach Sauerstoffsättigung FiO_2 erhöhen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Eigenatmung synchron durch Maske unterstützen:
  – Frühgeborene ca. 15 cm H_2O Druck.
  – Neugeborene ca. 20 cm H_2O Druck.

Beachte: Pulsoxymeter möglichst präduktal, also rechte Hand anlegen! Sauerstoff bald reduzieren, da ein hoher paO_2 die Gehirnperfusion für Stunden reduziert.

- Anstreben von normalen präduktalen SpO_2-Werten von ca. (50er-Perzentile bei gesunden Neugeborenen):
  – nach 2 min: 60 %
  – nach 3 min: 70 %
  – nach 4 min: 80 %
  – nach 5 min: 85 %
  – nach 10 min: 90 %

▶ **Nach Überprüfung der Herz-Kreislauf-Funktion und Atemtätigkeit** über weiteres Vorgehen entscheiden:
- *Spontanatmung*, evtl. unter Vorlage von Sauerstoff. Kontrolle von SaO_2 zur Vermeidung einer Hyperoxämie! Dauer dieser Phase individualisieren.

Cave: Persistierende pulmonale Hypertonie des Neugeborenen PPHN (S. 263), Syndrom der persistierenden fetalen Zirkulation (PFC-Syndrom)!

- *CPAP-Beatmung* mit Maske oder Rachen-Tubus.
- *Intubation* (S. 104) und Beatmung (s. u.).

▶ **Beatmung:**
- *Frequenz* ca. 60/min.
- *Beatmungsdruck:* Beginn PIP 20 cm H_2O/PEEP 3 cm H_2O. Druck bald reduzieren bzw. erhöhen, falls erforderlich (PEEP 5 cm H_2O?). Möglichst sparsam dekonnektieren, um PEEP aufrechtzuerhalten!

Cave: Pneumothorax (S. 351) bei Thorax, der sich nicht hebt (Kaltlicht-Diaphanoskopie durchführen!).

▶ **Herzdruckmassage bei Bradykardie < 60/min:**
- Umfassen des Thorax mit beiden Händen, beide Daumen ca. 1–2 cm unter der Intermamillarlinie (bei FG evtl. nur Druck von oben).
- Frequenz von ca. 120/min mit einer Eindrücktiefe von ⅓–½ des sagittalen Thoraxdurchmessers. Verhältnis Beatmung : Herzdruckmassage 3 : 1.
- Suprarenin? Extrem selten erforderlich; Dosis s. Tab. 13.3.

▶ Kontrolle von Tubuslage und Beatmung (Pneumothorax?).

▶ **Surfactant:** v. a. bei FG < 28. SSW und sicher korrekt liegendem Tubus bei hohem O_2-Bedarf (FiO_2 > 0,4) und/oder hohem PIP (> 20 cm H_2O) sollte möglichst früh, also schon im Kreißsaal Surfactant appliziert werden. Voraussetzung ist eine kontinuierliche Überwachung während des Transportes! Beatmung so wählen, dass das Kind gerade nicht mehr mitatmet, dann liegt der $paCO_2$ meist im korrekten Bereich von 35–45 mmHg.

▶ **Infusion von Glukose 10 %:** 3 ml/kg KG/h.

▶ **Bei niedrigem Blutdruck** (MAD [mittlerer arterieller Druck] < 30 mmHg):
- *Anamnese:* Blutverlust, fetoplazentare Transfusion v. a. bei akuter peripartaler Asphyxie, vorzeitiger Plazentalösung oder partieller Nabelschnurkompression bzw. -vorfall?
- *Infusion* von 10 ml/kg KG NaCl 0,9 % in 10 min. Muss ggf. mehrfach wiederholt werden.
- *Bei Hkt-Abfall* → Bluttransfusion 10 ml/kg KG Erythrozytenkonzentrat in 1–2 h.
- *Bei persistierender Hypotonie* ggf. Hydrocortison 2 mg/kg KG i. v.
- Arterielle Blutdruckmessung, Volumenzufuhr über Nabelvenenkatheter.

▶ **Regelmäßige Kontrollen von:**
- Blutdruck.
- Temperatur, am besten kontinuierlich über Rektal- und/oder Hautsonde. Vermeiden von Zugluft: Türen des Reanimationsraums geschlossen, Klimaanlage bedenken!

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Labor:** Blutgase, Blutzucker, Hämatokrit, Abstriche, evtl. Blutkultur (Antibiotika im Kreißsaal nur bei strengem Infektionsverdacht geben!).
- **Dokumentation** in Reanimationsprotokoll ist sehr wichtig!
- Medikamente zur Erstversorgung nach Entbindung s. Tab. 13.3.

Tab. 13.3 • **Medikamente zur Erstversorgung nach Entbindung**

Medikament	Dosierung	Indikation/Applikation
bei Adaptationsstörung oder Frühgeborenen		
Glukose 10 %	3 ml/kg KG/h	Dauerinfusion, Beginn innerhalb von 10 min nach Geburt
nur bei Indikation		
NaCl 0,9 %	10 ml/kg KG	nur bei Hypotonie (MAD < 30 mmHg), Hypovolämie oder Schock (lange Rekapillarisierungszeit > 3 sek), möglichst rasch bis zum Ausgleich
Naloxon Narcanti 0,4 mg/ml	0,1 mg/kg KG = 0,25 ml/kg KG	i.v, i. m. bei Opiat-induzierten Apnoen. *Cave:* HWZ < Opiate, ggf. Wiederholung nötig
Adrenalin 1:10 000 Suprarenin 0,1 ml/1 ml NaCl 0,9 %	i. v. 0,1—0,3 ml/kg KG/ED (= 10—30 μg/kg KG), Folgedosis wiederholt 0,1 ml/kg KG/ED intratracheal 1,0 ml/kg KG/ED	Asystolie, refraktäre Bradykardie Dosis nach Wirkung steigern
Antibiotikum z. B. Cefotaxim oder Amoxycillin	50 mg/kg KG Initialdosis	in Ausnahmefällen bei konnataler bakterieller Sepsis
Phenobarbital Luminal 200 mg/ml	initial 0,05–0,1 ml/kg KG = 10–20 mg/kg KG	Krampfanfälle, sehr selten erforderlich

Intubation

- **Indikationen:**
  - *Primäre Intubation:* Mekonium- oder Blutaspiration, Zwerchfellhernie, Hydrops fetalis.
  - *Je nach Situation:*
    - Maskenbeatmung insuffizient, Kind bradykard.
    - FG ≤ 26. SSW in der Regel sofort (immer Tubus mit Adapter).
    - FG ≥ 27. SSW entsprechend klinischer Situation.
    - CO_2-Retention > 60 mmHg trotz Maskenbeatmung.
    - Jeder schwere Schockzustand (Infektion, Volumenmangel usw.).
    - Längerer Transport.
- **Durchführung:**
  - Maskenbeatmung, bis eine ausreichende Sauerstoffsättigung erreicht ist. Masken- und Tubusgrößen s. Tab. 13.4.
  - Rachen und Magen gut absaugen (nach Nahrungsaufnahme).
  - *Sedierung:*
    - Unmittelbar nach der Geburt kann und muss auf eine Sedierung verzichtet werden.
    - Alternativen bei Intubation nach Erstversorgung:
    - Midazolam 0,1 mg/kg KG/ED (Cave: Krampfanfälle bei Risikopatienten).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

  - Morphin 0,05–0,1 mg/kg KG/ED i. v.
  - Fentanyl 1–3 µg/kg KG/ED i. v.
  - Propofol 0,5–1 mg/kg KG/ED (erst ab 1 Monat zugelassen).

  Cave: Bei Intubation im Kreißsaal unmittelbar postpartal wegen Gefahr der arteriellen Hypotonie keine Sedierung!

- *Intubation:*
  - Wenn möglich nasotracheale Intubation (leichtere Fixierung des Tubus möglich) (s. Abb. 13.1).
  - Tubusspitze anfeuchten und vorsichtig durch ein Nasenloch senkrecht einführen (nie mit Gewalt!).
  - Evtl. mit dünnerem Tubus Nasenloch bougieren oder Tubus über kleinen Absaugkatheter einführen.
  - Orale Intubation bei Komplikationen (Führungsdraht).
  - Kind optimal lagern, Kopf in Mittelstellung in mäßiger Deflektion (Schnüffelhaltung), nicht den Kopf überstrecken.
  - Zum Einstellen des Pharynx Spatel in Richtung des Griffes anheben (Pfeil in Abb. 13.1).

  Cave: Nicht hebeln. Zahnleiste!

  - Magillzange zum Vorschieben des Tubus zu Hilfe nehmen.
  - Druck mit dem kleinen Finger der linken Hand von außen auf den Larynx ermöglicht bessere Sicht auf den Kehlkopfeingang (Sellick-Handgriff) oder in praxi hilfreich: Larynx von 2. Person etwas nach dorsal drücken lassen, falls dadurch Larynx besser sichtbar.
  - Tubus durch Stimmbänder einführen, bis die schwarze Markierung gerade noch sichtbar ist.

  Tipp: Lässt der Tubus sich nicht transglottisch vorschieben, helfen oft leichte Drehbewegungen oder ein leichtes Kippen des Kopfes samt Laryngoskop nach ventral.

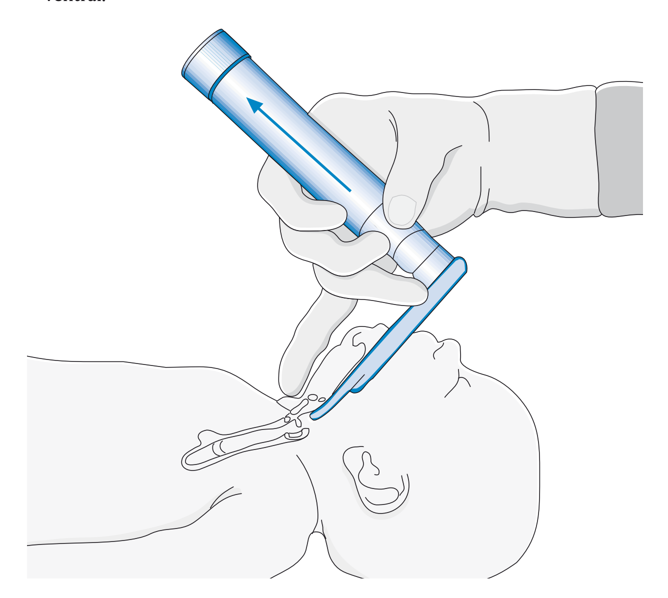


Abb. 13.1 • Intubation von Kindern (aus Schüttler et al., Checkliste Anästhesie, Thieme, 2000)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 13.4 • **Maskengröße, Länge (Nasensteg-Th 2) und Durchmesser des Tubus und der Absaugkatheter**

Gewicht des Kindes (g)	Maskengröße	Tubuslänge (cm)	Tubusgröße: bis 4 000 g KG (mm) ID	Absaugkatheter (Farbe)
500	00	7,0	2,5 (2,0)	Grün (transparent)
750	0	7,5	2,5	Grün
1000	1–2	8,0	2,5	Grün
1250	2	8,5	2,5	Grün
1500	2	9,0	2,5	Grün
1750	2	9,5	2,5	Grün
2000	3	10,0	3,0	Grün
2500	3	10,5	3,0	Grün
3 000	3	11,0	3,0	Grün
3 500	3	11,0	3,5	Blau
4 000	3	11,5	3,5	Blau

- Tubus beim Entfernen des Laryngoskopes immer zwischen 2 Fingern an der Nasenspitze festhalten, Zentimeter ablesen und evtl. am Naseneingang markieren.
- Kontrolle der korrekten Lage. Auskultation unter manueller Beutelbeatmung: Seitengleiches „Atemgeräusch“? Immer über dem Magen auskultieren (Fehllage?)! Anschließen an Kapnografie.
- Tubus mit Pflaster fixieren (vorher Haut und Tubus mit Octenidin, ggfs. Benzin gut entfetten).
- Röntgenkontrolle: Tubusspitze auf BWK 2.

▶ **Komplikationen:**
- Absaugen dauert zu lange.
- Bradykardie oder zu starker Sättigungsabfall: Intubationsversuch abbrechen, dann Tubus nur ein wenig zurückziehen und über Rachentubus mit 100 % O_2 bei verschlossener Nase und Mund beatmen.
- Zu viel Aufmerksamkeit auf die Intubation, zu wenig auf das Kind (immer die Herzfrequenz und Hautfarbe im Blick haben).
- Tubuslage zu tief (einseitige Belüftung des rechten Hauptbronchus).
- Fehlintubation in den Ösophagus: Geblähtes Abdomen, Kind wird nicht rosig, sondern bradykard, „Atemgeräusche“ über Magen > Lunge.

13.4 Geburtstraumen

Formen, Symptome und Vorgehen

▶ **Geburtsgeschwulst** (Caput succedaneum): Teigig-ödematöse Schwellung des vorangehenden Teils, spontane Rückbildung in 1–2 d.

▶ **Kephalhämatom:** Subperiostale durch Schädelnähte begrenzte Blutung, meist einseitig, selten doppelseitig, meist parietokzipital. Spontane Rückbildung innerhalb weniger Tage (bis Monate nach Verkalkung). Punktion kontraindiziert. Sehr selten sekundäre Infektion.

▶ **Subgaleatische Blutung:** Großes Hämatom (Cave: Blutverlust und Hypovolämie) unter der Galea bis zur Stirn (Hinweis auf Gerinnungsstörung, z. B. Hämophilie).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Subduralblutung/Subarachnoidalblutung:** Hauptsächlich bei reifen Neugeborenen infolge von Einrissen in den Brückenvenen bzw. der Falx oder des Tentoriums.
  Cave: Ausbildung eines subduralen Hygroms mit Krampfleiden.
- **Hautablederung durch Vakuumextraktion:** Meist harmlos. Am besten Desinfektion und offene (trockene) Wundbehandlung mit Schorfbildung.
- **Subkutane Fettgewebsnekrose:** Extrem selten, v. a. nach Schockzustand → verhärtete, später entzündete Subkutis (Rötung, Schmerzen). Keine Therapie erforderlich oder möglich.
- **Muskelverletzungen:** Oft Blutung in M. sternocleidomastoideus (derbe bis pflaumengroße Schwellung im Muskel mit Schiefhals, die oft erst nach Tagen bemerkt wird – oder erst auftritt?) → Krankengymnastik. Prognose ist gut.
- **Klavikulafraktur:** Erkennbar durch Schmerzen, Schonhaltung und Crepitatio bei Druck auf Klavikula. Da Grünholzfraktur keine spezielle Therapie. Evtl. leichte Fixation des Armes in der Kleidung für einige Tage.
- **Epiphysenlösung/Fraktur des Humerus:** Symptome ähnlich Plexusparese.
- **Schädelfraktur:** Sehr selten infolge traumatischer Forzepsentbindung. In der Regel keine Therapie. Ausnahme: Impressionsfraktur > Kalottenbreite, dann u. U. Heben der Kalottenbruchstücke nötig.
- **Rückenmarksverletzungen:** Sehr selten infolge exzessivem Zug oder Rotation der Wirbelsäule. Die Symptomatik hängt von der Lokalisation ab.
  Cave: Querschnittslähmung bei Einblutungen in den Spinalkanal.
- **Plexusparesen vor allem bei Schulterdyslokation:**
  - *Obere Plexusparese (Erb-Duchenne):* C 5 und C 6 → Lähmungen im Schultergürtel → Arm innenrotiert, proniert, Arm kann im Ellenbogengelenk nicht gebeugt werden, der Handgreifreflex ist erhalten.
    Cave: Selten kombiniert mit Phrenikusparese (C 4): Einseitige Zwerchfelllähmung → Pendelatmung, Dyspnoe, Zyanose.
  - *Untere Plexuslähmung (Klumpke):* C 7–Th 1, insgesamt selten und dann meist kombiniert mit oberer Plexuslähmung → Lähmung des Unterarmes, Handgreifreflex fehlt. Manchmal kombiniert mit Horner-Syndrom (Ptosis, Miosis, Enophthalmus).
  - *Prognose:* Meist spontane Remission in ca. 4 Wochen (bei Zwerchfellparese 3–4 Monate). Residuen mit bleibenden Lähmungen in 5(–10) %.
  - *Differenzialdiagnosen:* Epiphysenlösung oder Fraktur des Humerus, Parrot-Scheinlähmung bei Lues.
  - *Therapie:* Fixation des Armes in Beugehaltung am Thorax (am einfachsten durch Strampelanzug) für ca. 2 Wochen. Krankengymnastik zur Vermeidung von Kontrakturen. Cave: Schulterluxation und Stärkung der innervierten Muskulatur. Bessert sich die Armbeweglichkeit nach 3–4 Monaten nicht, kann operativ versucht werden, den aus- oder abgerissenen Plexus brachialis wiederherzustellen. Siehe auch: www.plexusparese.de.
- **Fazialisparese:** Selten nach Forzepsentbindung. Gute Prognose, da fast immer die spontane Remission innerhalb weniger Tage eintritt.
- **Verletzung innerer Organe:** Zu befürchten sind vor allem Blutungen nach Lebereinrissen (Abriss des Ligamentum teres) oder Milzrupturen (z. B. nach Bracht-Handgriff).

13.5 Kontrollen und Maßnahmen am 1. Lebenstag

Bei jedem Kind

- Standesamtliche Geburtsmeldung. 2 Namensbändchen angelegt?
- Sind **pH, BE und Apgar-Index** dokumentiert?
- Ergebnis des **Hepatitis-B-Screening der Mutter** bekannt?
- **TSH- und Stoffwechselscreening**, **Hüftgelenksonografie** und **Hörscreening** organisieren. Tandem-Massenspektrometrie zum Ausschluss von Stoffwechseldefekten,

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

AGS und Hypothyreose ab der 36. Stunde durchgeführt; s. auch Stoffwechselscreening (S. 591).

- **Körpertemperatur und Geburtsgewicht** messen und dokumentieren.
- **Vitamin-K-Gabe** (0,2 ml Konakion MM (2 mg) p. o. (zweite Gabe zwischen dem 3. und 10. Tag, dritte Gabe zwischen 4. und 6. Woche).
- **Mekonium und Einnässen** müssen innerhalb von 24 h erfolgt sein.
- Spätestens ab dem 5. Lebenstag **Vitamin D** 500 IE/d und **Fluor 0,25** mg.

Bei Besonderheiten

- **Temperaturkontrollen:** Bei Untertemperatur stündlich kontrollieren.
- **Blutzuckerkontrollen:**
  - Bei Neugeborenen < 2500 g (< 3. Perzentile) und > 4 300 g Geburtsgewicht: Nüchtern, ½, 1, 3 und 6 h postnatal am ersten Tag, dann je nach Werten kontrollieren.
  - Bei Maltodextrin 15 % 30–40 ml/kg KG p. o. reichen in der Regel 3 Blutzuckerkontrollen/d über 2 d.
  - Bei Neugeborenen < 2500 g Geburtsgewicht zur Vermeidung einer Hypoglykämie:
    - 1. Lebenstag: Maltodextrin 15 %, mindestens 30 ml/kg KG/d.
    - 2. Lebenstag: Anfangsnahrung.
- **Nabelschnur-Hämatokrit < 40 % oder > 60 %:** Venöse oder arterielle Hkt-Kontrolle nach ca. 4 h. Bei Hämatokrit > 65 % auf ausreichende Trinkmenge achten (mind. 50 ml/kg KG/d). Steigt der Hämatokrit weiter, muss ein partieller Austausch durchgeführt werden.
- **Blutgruppenbestimmung** bei jeder Rh-negativen Mutter, möglichst bei Müttern, die nicht die Blutgruppe AB aufweisen.
- **Nabelschnur-pH < 7,15:** Kontrolle des ph-Wertes ca. 1 h später.
- **Forzeps, Vakuumentbindung und Beckenendlage bei vaginaler Geburt:** Schädelsonografie zum Ausschluss einer Hirnblutung.
- **Toxoplasmose-/Zytomeglalieverdacht:** Nabelschnurblut zum Antikörpertest, PCR aus Nabelschnurblut, Augenarzt-Kontrolle, Schädelsonografie zum Ausschluss einer Liquorabflussstörung oder von Verkalkungen.
- **Hepatitis-B-Impfung** (abhängig von Hepatitis-Screening der Mutter):
  - *Mutter HBsAg positiv oder HBeAg positiv:* Sofort (< 12 h nach Geburt) aktiv mit Gen-H-B-Vax-K oder Engerix 0,5 ml i. m. und passiv mit Hepatits-B-Immunglobulin 1 ml i. m. (alternativ Hepatect 0,4 ml i. v.) impfen.
  - *Hepatitis-B-Status der Mutter unbekannt:*
    - Neugeborenes aktiv impfen.
    - Mutter innerhalb von 12–24 h auf HBsAg nachtesten, falls HBsAg positiv: Gabe von Hepatitis-Immunglobulin an Neugeborenes innerhalb von 7 d (Empfehlung der STIKO).

13.6 Schwangerschaftsreaktionen

Definition und Bedeutung

- **Definition:** Veränderungen, die durch Östrogene maternoplazentaren Ursprungs entstehen.
- **Bedeutung:** Kein Krankheitswert.

Erscheinungsbild

- **Mastopathia neonatorum:** Meist beidseitige Brustdrüsenschwellung bei ca. 15 % der Knaben und Mädchen. Maximum um 10. Lebenstag. Rückbildung kann Wochen dauern. Keine Manipulation wegen Gefahr einer Mastitis!

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **„Hexenmilch“:** Sekretion von weißlich gelber, dem Kolostrum der Mutter ähnlicher Flüssigkeit aus den Brustdrüsen (Prolaktineffekt).
- **Milien:** Feine weiße Punkte der Haut infolge zystisch gefüllter Talgdrüsen, besonders an der Nase. Knaben bevorzugt.
- **Komedonen** durch Infektion (Acne neonatorum) von Milien (selten).
- **Scheidenblutung:** Gegen Ende der ersten Lebenswoche, dauert wenige Tage. Differenzialdiagnose zur Vulvovaginitis desquamativa mit Entleerung von grauweißem klebrigem Schleim.

Vorgehen

- Zuwarten, evtl. Wattewickel bei starker Brustdrüsenschwellung.
- Bei V. a. Pusteln, z. B. Impetigo oder V. a. andere Komplikationen entsprechende Diagnostik, z. B. Hautabstrich u. a.

13.7 Risikogeburt

Regeln zur Wahl der geeigneten Entbindungsklinik

- Siehe auch AWMF-Leitlinie "Verlegung von Früh- und Reifgeborenen in Krankenhäuser der adäquaten Versorgungsstufe, 024-002".
- **Absolute Indikationen zur Verlegung aus einer Geburtsklinik oder Kinderklinik, die nicht die Merkmale eines perinatalen Schwerpunkts erfüllt, in eine Klinik höherer Versorgungsstufe nach G-BA:**
  - Unreife < 36 + 0 SSW p.m.
  - Fetale Wachstumsretardierung (Geburtsgewicht < 3. Perzentile).
  - Atemstörungen jeglicher Genese einschließlich Apnoen/Bradykardien.
  - Nabelarterien pH < 7,0.
  - Fehlbildungen oder Verdacht darauf zur weiteren Diagnostik und/oder Therapie.
  - Angeborene Stoffwechselstörungen oder Verdacht darauf.
  - Hypoglykämie, wiederholt < 36 mg/dl (2 mmol/l) in den ersten 24 Stunden, < 45 mg/dl (2,5 mmol/l) ab 25. Lebensstunde.
  - Diabetische Fetopathie.
  - Endokrinopathien oder Verdacht darauf.
  - Morbus haemolyticus neonatorum.
  - Polyglobulie (Hämatokrit venös > 0,7).
  - Anämie (Hämatokrit < 0,35) in der ersten Lebenswoche.
  - Hyperbilirubinämie:
    - sichtbarer Ikterus in den ersten 24 Stunden.
    - > 20 mg/dl trotz Fototherapie bei gesunden reifen Neugeborenen.
    - > 17 mg/dl trotz Fototherapie bei reifen Neugeborenen mit Risikofaktoren.
  - Morbus haemorrhagicus.
  - Krampfanfälle.
  - Intrakranielle Blutungen und Verdacht darauf.
  - Zyanose.
  - Infektion und klinischer Verdacht darauf.
  - Entzugssymptome bei Drogenabhängigkeit der Mutter.
  - Thermolabilität oder ausgeprägte Trinkschwäche.
  - Herzrhythmusstörungen.
- **Relative Indikationen zur Verlegung aus einer Geburtsklinik oder Kinderklinik, die nicht die Merkmale eines perinatalen Schwerpunkts erfüllt, in eine Klinik höherer Versorgungsstufe nach G-BA** (wenn kein neonatologisch versierter Arzt ständig präsent ist):
  - Unreife < 36 + 0 SSW p.m.
  - Fetale Wachstumsretardierung (3.–10. Perzentile).
  - Insulinbedürftiger Diabetes mellitus der Mutter.
  - Hyperbilirubinämie zur Differenzialdiagnostik und eventuellen Fototherapie.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Polyglobulie (Hämatokrit venös 0,66–0,70).
- Neurologische Auffälligkeiten.
- Anamnestischer Verdacht auf Infektion bis zum Ausschluss.
- Fehlbildungen mit aufgeschobener Dringlichkeit.
- Ernährungsstörungen.

▶ **Absolute Verlegungsindikationen aus einer Geburtsklinik oder Kinderklinik, die nicht die Merkmale eines Perinatalzentrums Level 2 nach G-BA erfüllt, in eine Kinderklinik höherer Versorgungsstufe:**
- Unreife ≤ 32 SSW p.m.
- Zwillingsfrühgeburt ≤ 33 SSW p.m.
- Geburtsgewicht < 1500 g unabhängig von der Schwangerschaftswoche.

▶ **Absolute Verlegungsindikationen aus einer Geburtsklinik oder Kinderklinik, die nicht die Merkmale eines Perinatalzentrums Level 1 nach G-BA erfüllt, in eine Kinderklinik der höchsten Versorgungsstufe:**
- Unreife < 29 + 0 SSW p.m.
- Geburtsgewicht < 1250 g.
- Unreife bei höhergradigen Mehrlingen < 33 + 0 SSW p.m.
- Schweres respiratorisches Versagen (z. B. Mekoniumaspirationssyndrom, persistierende pulmonale Hypertonie).
- Notwendigkeit eines neonatalchirurgischen Eingriffs (z. B. präpartal nicht bekannte Fehlbildung, nekrotisierende Enterokolitis, PDA-Ligatur, Herzfehler). Wenn Reif- und Frühgeborene auf operativen Intensivstationen behandelt werden, soll eine enge Kooperation zwischen der intensivmedizinischen Abteilung und der Neonatologie erfolgen.
- Angeborene Stoffwechselstörungen.
- Notwendigkeit komplexer intensivmedizinischer Therapien wie z. B. Hypothermiebehandlung nach perinataler Hypoxie/Azidose, Peritonealdialyse oder inhalatives NO.

Wann soll ein Neugeborenes in die Neonatologie?

▶ **Adaptationsstörungen** wie Stöhnen, schlechte Hautperfusion, verlängerte Rekapillarisierungszeit (S. 59) bei warmen Extremitäten, kühle Akren bei erhöhter Körperkerntemperatur. Diese Kriterien können auf eine sich anbahnende Infektion, einen Herzfehler, einen Pneumothorax usw. hinweisen.

▶ V. a. **Amnioninfektionssyndrom**.

▶ **Anämie oder Polyglobulie:** Hämatokrit < 35 % bzw. > 70 %.

▶ **Icterus praecox oder Bilirubinerhöhung** > 20 mg/dl trotz Fototherapie bei reifem Neugeborenen sowie > 17 mg/dl bei zusätzlichen Risikofaktoren.

▶ **Hypoglykämien** (wiederholt gemessen):
- Blutzucker < 35 mg/dl (1,9 mmol/l) in den ersten 24 h.
- Neugeborene mit Blutzucker zwischen 35–47 mg/dl (1,9 mmol/l–2,6 mmol/l) erhalten Maltodextrin 15 %, mindestens 3 ml/kg KG alle 3 h. Verlegung bei BZ < 35 mg/d.
- Blutzucker < 47 mg/dl (2,6 mmol/l) ab dem 2. Lebenstag.

▶ **Frühgeburt** < 35/0 SSW.

▶ **Geburtsgewicht** ≤ 1800 g.

▶ **Wachstumsretardierung** ≤ 3. Perzentile.

▶ **Schwere Asphyxie**, Definition (S. 266).

▶ **Weitere:** Schock, Zyanose, Herzgeräusch, Rhythmusstörungen, Apnoen, Apathie, Hyperirritabilität, Krampfanfälle, Speicheln, Ileus, blutige Stühle, Infektionen, Tumoren, Organvergrößerungen, Fehlbildungen, Gewichtsverlust > 15 %.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

13.8 Mangelgeburt

Definition, Ursachen und Vorkommen

- **Definition** (S. 233).
- **Ursachen:**
  - Intrauterine Mangelernährung (Plazentainsuffizienz usw.), EPH-Gestose.
  - Pränatale Infektion des Fetus.
  - Noxen (z. B. Alkohol, Nikotinabusus).
  - Genetische Faktoren (Chromosomenanomalien oder Fehlbildungen).
  - Mehrlinge, feto-fetale Transfusion.
  - Pathologischer Karyotyp.
  - Stoffwechselstörung.
- **Vorkommen:** 10 % der Geburten (Definition).

Klinik

- **Symptome:**
  - Körpergewicht < 10. Perzentile. Unabhängig davon kann der Kopfumfang normal oder vermindert sein. Wenig subkutanes Fettgewebe.
  - Ggf. Hinweise auf pränatale Infektion oder Fehlbildungssyndrom.
- **Komplikationen:** Anpassungsstörungen, Hypoglykämie, Hypokalzämie, Polyzythämie, evtl. Trinkschwäche oder verzögerte stato- und psychomotorische Entwicklung.

Spezifische Diagnostik

- **Mütterliche und Schwangerschaftsanamnese:** Infektionen, Alkohol- und Nikotinabusus, Schwangerschaftskomplikationen.
- Untersuchung der Plazenta makro- und mikroskopisch.
- Suche nach Fehlbildungen beim Neugeborenen, ggf. Chromosomenanalyse.
- Blutbild, Hämatokrit, Urin, Blutglukose (stündlich bis BZ stabil > 50 mg/dl), Kalzium, Phosphat, Bilirubin.
- Ggfs. bei zusätzlichen Symptomen IgM gesamt und Antikörpersuche nach pränatalen Infektionen.

Diagnostik

- **Bei der klinischen Untersuchung besonders achten auf:**
  - Perzentilen von Gewicht, Länge und Kopfumfang in Bezug zum Gestationsalter.
  - Plazentainsuffizienzzeichen (Waschfrauenhände, wenig subkutanes Fettgewebe).
  - Fehlbildungen, Dysmorphiezeichen.
  - Petechien, Blutergüsse, Hauteffloreszenzen.
  - Leber- und Milzvergrößerung.
  - Körpertemperatur.
  - Zittrigkeit, Hyperexzitabilität.
  - Trinkschwäche, auffallende Lethargie.
  - Ikterus.
- **Obligat:**
  - Nüchternblutzucker (S. 276) nach 30 min, 1 Std., 3 und 6 Std.
  - Blutbild (Polyglobulie, Anämie, Thrombozytopenie).
  - Serum-Calcium (evtl. auch Mg) Möglichkeit der Hypokalzämie.
  - Entwicklungsneurologische Untersuchungen organisieren.
- **Fakultativ bei**
  - Mikrozephalie, intrauterine Infektion, Dysmorphie:
    - Ultraschall des Schädels (Hydrozephalus, zerebrale Verkalkungen).
    - Ophthalmolog. Untersuchung (Chorioretinitis, Katarakt, Keratoconjunctivitis).
  - *V. a. Drogenabusus:* Drogenscreening (Urin, Mekonium).
  - *V. a.Intrauterine Infektion:* Serologie auf CMV, Toxoplasmose, Röteln, HSV.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Überwachung/Therapie

- **Im Kreißsaal:** Verhinderung von Wärmeverlust und Kontrolle der Körpertemperatur. Blutzuckerkontrollen in der ersten Lebensstunden (30 min, 1 Std., 3 Std. praeprandial in den ersten 3 Lebenstagen (Ziel: BZ-Werte > 50–65 mg/dl).
- **Stationäre Behandlung:**
  - SGA-Neugeborene mit einem Gestationsalter ≥ 35 Wochen, einem absoluten Geburtsgewicht über 2000 g und ohne weitere Symptome können auf der Wochenstation bleiben. Sie erhalten dort die obligate Diagnostik und Überwachung für SGA-Neugeborene und die Frühfütterung (s. u). Eine Glukoseinfusion ist nicht notwendig, solange keine Hypoglykämien auftreten.
  - Neugeborene mit einem Geburtsgewicht < 2000 g und Frühgeborene (GA < 35 Wochen) mit einem Geburtsgewicht < 3er Perzentile werden auf die Neugeborenenintensivstation aufgenommen und erhalten immer eine Glukoseinfusion (Glukose 10 % 3–5 ml/kg KG pro Stunde = 5–8 mg/kg KG pro Minute).
- **Vermeidung postnataler Komplikationen:**
  - *Hypothermie:* regelmäßige Kontrolle der Körpertemperatur.
  - *Hypoglykämie:* 3 Tage lang täglich zweimal Nüchternblutzucker, immer BZ-Kontrolle bei Zittrigkeit, Lethargie, Trinkschwäche.
  - *Hypokalzämie:* 1 × Serumcalcium-Bestimmung.
  - *Polyglobulie:* 1 × Blutbild.
- **Früh-Fütterung:** Auch für wachstumsretardierte Neugeborene ist Stillen anzustreben. Stillen führt u. U. zur besseren mentalen Entwicklung. Deshalb regelmäßiges 4-stündliches Anlegen. Initial ist jedoch zusätzlich nach dem Anlegen eine Zufütterung (Frühfütterung) notwendig. Die erste Zufütterung soll innerhalb von 3 Stunden nach Geburt erfolgen und beginnt pro Tag mit mindestens 6 × 15 mL Säuglingsanfangsnahrung oder sobald vorhanden mit abgepumpter Muttermilch.
- **Langfristige Therapieoption und Probleme:**
  - Therapie mit Wachstumshormon ist empfohlen, falls mit Vollendung des 4. Lj Körperlänge > 2,5 σ unterhalb des Mittelwertes der Normalverteilung.
  - Cave sog. metabolisches Syndrom: Adipositas, Inssulinresistenz, Diabetes mellitus Typ 2, Arterielle Hypertermie, Hyperlipidämie.

13.9 Frühgeburt

Definition, Ursachen und Häufigkeit

- **Definition** (S. 233).
- **Ursachen:**
  - Häufig Amnioninfektionssyndrom, d. h. es kommt begünstigt durch bakterielle Vaginose (Fehlbesiedelung der Vagina mit verschiedenen Keimen) zu vorzeitigen Wehen, zum vorzeitigen Blasensprung und damit zur Frühgeburt.
  - Andere somatische Faktoren: Jugendliches Alter der Schwangeren, körperlicher Stress, Nikotinabusus, vorzeitige Plazentalösung, Mehrlingsschwangerschaften, mütterliche Erkrankungen wie EPH-Gestose, HELLP-Syndrom usw.
  - Belastende psychosoziale Faktoren wie psychischer Stress, Konflikte usw.
- **Häufigkeit:** Ca. 8 % der Geburten erfolgen frühzeitig. Diese Zahl hat trotz aller Vorsorgemaßnahmen in den letzten Jahrzehnten nicht abgenommen. Ca. 1,5 % der Geburten erfolgen < 32 SSW bzw. mit einem Geburtsgewicht < 1500 g (sehr leichte Frühgeborene; engl.: extreme low birth weight, ELWB). Frühgeborene tragen erheblich zur perinatalen Sterblichkeit bei.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Klinik

- **Merkmale:** Frühgeborene sind primär gesund, sämtliche Organfunktionen aber unreif. Die wichtigsten Merkmale sind: Niedriges Geburtgewicht meist < 2500 g, Körperlänge < 48 cm und Kopfumfang < 32 cm.
- **Komplikationen:** Das Hauptproblem bei der Pflege der Frühgeborenen ist die Überbrückung der Unreife der verschiedenen Organsysteme bis zur Reifung. Dabei können die verschiedensten Komplikationen auftreten wie:
  - *Atemnotsyndrom* (S. 260) aufgrund von Surfactantmangel → bronchopulmonale Dysplasie (S. 262).
  - *Regulationsstörungen des Kreislaufs* mit Blutdruckschwankungen → intrakranielle Blutungen, periventrikuläre Leukomalazie (S. 258) → psychomotorische Spätschädigungen (S. 550).
  - *Persistierender Ductus arteriosus* → bronchopulmonale Dysplasie (S. 262), Hypotonie und Perfusionsstörungen sämtlicher Organe.
  - *Hypothermie* und *Hypoglykämie* (S. 247).
  - *Apnoen und Bradykardien* als Folge von Atemregulationsstörungen.
  - *Erhöhte Neigung zu Infektionen.*
  - *Retinopathie* (S. 647) der Frühgeborenen und Hörstörungen.
  - *Tubulopathie* der Nieren bei sehr unreifen Frühgeborenen.
  - *Psychomotorische Retardierung* (S. 550) und neurologische Spätschädigungen.

Überwachung und allgemeine Maßnahmen

- **Die Untersuchung eines Frühgeborenen** erfolgt nach denselben Kriterien wie die eines Neugeborenen (S. 234). Bei der Versorgung, v. a. von sehr unreifen Frühgeborenen, ist es besonders wichtig, möglichst wenig potenziell traumatisierende Diagnostik durchzuführen.
- **Inkubatorpflege** mit anfangs möglichst nackter Lagerung des Frühgeborenen (für die möglichst optimale Beobachtung) in thermoneutraler Umgebung abhängig vom Gestationsalter und chronologischem Alter 36–39 °C mit einer relativen Luftfeuchtigkeit je nach Unreife zwischen 60 und 80 %. Frühgeborene < 1500 g werden zusätzlich mit einer Plastikfolie abgedeckt (Reduktion der Wärmeabstrahlung und der Wärmeverluste durch Verdunstung. Die Alternative (Pflege in einer offenen Wärmeeinheit) führt zu höherem Wasserverlust, erleichtert aber den Zugang zum Kind bei Notwendigkeit von Eingriffen (Legen von Kathetern, Intubation, operative Eingriffe wie z. B. Duktusligatur).
- **Monitorüberwachung** (fortlaufend) von Herzfrequenz (EKG), Atmung, Blutdruck, Temperatur, ggf. der Sauerstoffsättigung bzw. der transkutan gemessenen O_2-($tcpO_2$) bzw. CO_2-Werte ($tcpCO_2$).
- **Bei Störungen der Atmung:** Röntgenbild des Thorax, Blutgasanalyse und Ausschluss einer Infektion (Sepsis), Lungenfehlbildung, Pneumothorax!
- **Labor bei Aufnahme:** BB, Blutgruppe, Coombstest, BZ, BGA (möglichst arteriell) und ggf. Elektrolyte. Bei Infektionsverdacht zusätzlich CRP, ggf. IL-6 oder IL-8 und bakteriologische Kulturen, s. Sepsis (S. 279).
- **Sonografie des Gehirns:** Spätestens 24 h nach Geburt zum Ausschluss von Hirnblutungen, einer periventrikulären Echogenitätsvermehrung oder von Fehlbildungen. Wiederholung nach spätestens 3 d (> 90 % der perinatalen Hirnblutungen werden bis zu diesem Zeitpunkt manifest).
- **Augenuntersuchungen** zum Ausschluss einer Frühgeborenen-Retinopathie 6 Wochen post natum bzw. ab der 32. SSW.
- **Entwicklungsneurologische Untersuchung** spätestens zum errechneten Geburtstermin bzw. im Nachsorgeprogramm.
- **Bestimmung des Gestationsalters:** Normalerweise ist aufgrund der mütterlichen Anamnese bzw. früher Ultraschalluntersuchungen während der Schwangerschaft

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

das Gestationsalter bekannt. Bei Unklarheiten kann mit verschiedenen Score-Systemen das Gestationsalter abgeschätzt werden:

- *Petrussa-Index* (S. 236): Vereinfachtes Schema zur Bestimmung des Gestationsalters aufgrund somatischer Reifezeichen, nur bei Frühgeborenen > 30. SSW anwendbar.
- *Dubowitz-Farr-Schema:* Berücksichtigt somatische Reifezeichen zur Bestimmung des Gestationsalters und lässt sich auch bei Frühgeborenen < 30. SSW anwenden.
- *Ballard-Score:* Berücksichtigt neuromuskuläre Reifezeichen zur Bestimmung des Gestationsalters.

Differenzialdiagnosen

▶ Mangelgeburt (S. 248).

Therapie

Beachte: Es handelt sich um primär gesunde, aber unreife Kinder. Alle Maßnahmen dienen dazu, die Reifung der Organe abzuwarten, bis dahin die Organfunktionen zu unterstützen bzw. zu überbrücken und jegliche zusätzliche Schädigung wo immer möglich zu vermeiden.

▶ **Überwachungsmaßnahmen** s. o.

▶ **Spezielle Therapie** s. jeweiliges Krankheitsbild (S. 255).

▶ **Ernährung und Ernährungsprobleme** s. u.

Ernährung/Ernährungsaufbau

▶ **Fütterungsmethoden:**

- < 32. SSW in der Regel anfangs Sondenernährung erforderlich.
  - Anfangs nasogastrale Magensonde; Vorteil: Gute Fixierung; Nachteil: Obstruktion der Atemwege und Gefahr von Apnoen.
  - Alternative: Orogastrale Magensonde, die über einen Mundwinkel eingeführt wird; Nachteil: Höherer Würgereiz.
  - Nasoduodenale Sonde nur in Ausnahmefällen wie z. B. massivem gastroösophagealem Reflux.
- Ab 32. SSW Flaschennahrung oder Stillen versuchen. Saugkraft reicht aber oft nicht für die gesamte Nahrungsmenge aus.

▶ **Nahrung:**

- *Standard = Verfütterung von Muttermilch.*
  - Bei CMV-seropositiver Mutter und FG < 32. SSW → evtl. Pasteurisieren der Muttermilch, da CMV-Übertragung möglich – Datenlage nicht eindeutig.
  - Bei HIV-Infektion keine Muttermilchverfütterung (gilt nicht für Subsahara-Afrika).
  - bei Hepatitis-B-positiver Mutter (z. B. HbsAg) Stillen möglich, wenn das FG aktiv und passiv geimpft wurde.
- *Ersatznahrung:*
  - Erforderliche Menge bzw. Energiezufuhr: Um 150 ml/kg KG/d bzw. 100–120 kcal/kg KG/d bei einer Eiweißzufuhr bis zu 4,4 g/kg KG/d. 40–50 % der Kalorien sollten durch Fett gedeckt sein.
  - Zusammensetzung: Eiweiß (1,1–2,2 g/100 ml), Kalorien (60–80 kcal/100 ml), Ca und Ph, niedrige Osmolarität. Das Eiweiß sollte hydrolysiert sein (sog. HA-Nahrungen).
  - Kriterien werden durch alle angebotenen Frühgeborenennahrungen erreicht.
  - Ob die Anreicherung mit mehrfach ungesättigten Fettsäuren (PUFA) einen Vorteil bringt, ist in Diskussion.
  - Der Vorteil von Pro- oder Präbiotika ist bislang nicht erwiesen.
- *Supplementierung:*
  - Ca-, Ph-Supplementierung manchmal erforderlich, um eine adäquate $CaPO_4$-Zufuhr zu gewährleisten; diese ist erreicht, wenn das FG Kalzium und Phosphat im Urin ausscheidet.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Eiweißsupplementierung ebenfalls manchmal erforderlich: Zusatz von FM 85 oder FMS.
- Vitamine: Täglich Vit. D 500 IE mit Fluor 0,25 mg. Zur Prävention von Vit.-K-Mangelblutungen Vitamin K MM anfangs 2 mg, später pro Woche 1 mg oral oder i. v.
- Ab spätestens 4. Lebenswoche bzw. wenn die enterale Nahrungszufuhr voll aufgebaut ist, Fe^{++} in einer Dosis von 2–4 mg/kg KG/d per os zuführen.
- In praxi wird meist ein Multivitaminpräparat zugeführt, das den gesamten Vitaminbedarf auch von Vit. A und Vit. E deckt.

▶ **Nahrungsaufbau:**
- *Früh beginnen* (8–12 Mahlzeiten/d à 0,5–1 ml), wenn möglich am 1. bis 2. LT, da vorteilhaft für Darmentwicklung und -wachstum, Zottenwachstum, Enzymproduktion und Motilitätssteigerung (= verbesserte Nahrungstoleranz); Steigerung im Wesentlichen vom klinischen Verlauf (Nahrungsverträglichkeit, Magenrest, Stuhlabgang) abhängig.
- *Verzögerter Beginn* bei Z. n. schwerer Asphyxie (Gefahr der Entwicklung einer NEC, bisher jedoch keine gesicherten Daten). ***Hinweis:*** NAK/NVK, Beatmung, Sepsis, PDA (auch unter Indomethacintherapie) sind keine echten Kontraindikationen für Nahrungsaufbau, das Risiko für NEC kann im Einzelfall erhöht sein.
- *Steigerung der täglichen Nahrungsmengen*, je nach Verträglichkeit um 8 bis max. 30 ml/d. Ziel: Komplette enterale Ernährung am 10. bis 14. LT.

Häufige Probleme

▶ **Erbrechen:**
- *Vitalparameter in Ordnung*?
- *Abdomen:* Weich oder gespannt mit sichtbaren Darmschlingen? Untersuchung schmerzhaft? Blutiger Stuhl? *Darmgeräusche:* Lebhaft, hochgestellt, fehlend?
- *Magensaft aspirieren → Menge?*
  - Bei > 30 % der letzten zugeführten Menge Nahrungszufuhr evtl. reduzieren, 2–3 ml/kg KG restlichen Mageninhaltes gelten als akzeptabel und erfordern keine Reduktion der Nahrungsmengen. Nahrungswechsel nur in Ausnahmefällen, da Nahrungsunverträglichkeit selten.
  - Aussehen des Aspirats: s. Tab. 13.5.

▶ **Schluckstörungen:** s. Tab. 13.6.

▶ **Mekoniumpfropf/-ileus:**
- *Definition und Klinik:*
  - Obturation zumeist des terminalen Ileums/Colons durch eingedicktes, klebriges Mekonium. Häufig bereits intrauterin nachweisbar (Pränataldiagnostik).
  - Kein Stuhlabgang für mehr als 48 h postnatal (> 94 % aller Neugeborenen setzen ersten Stuhl in dieser Zeit ab), bei Frühgeborenen kann die Passagezeit etwas verlängert sein.
  - Beachte die Einnahme von Medikamenten durch die Mutter: Paralytischer Ileus z. B. bei Mg-Sulfat, Heroin verzögert die Passagezeit.

  Cave: Größte und gefürchtetste Komplikation: Darmperforation und koprostatische Enterokolitis.
- *Differenzialdiagnosen:* Verstopfung, anorektale Fehlbildung (Analatresie ausschließen); Ileumstenose/-atresie, Adhäsionen (v. a. postoperativ), inkarzerierte Hernie, Malrotation, Sepsis, NEC, Hypokaliämie, Pneumonie, Hypothyreose, zystische Fibrose, M. Hirschsprung.
- *Diagnostik:* BB inkl. Differenzial-BB, Urin, Elektrolyte und Schilddrüsen-Werte; Ultraschall/Rö-Abdomen (S. 419), ggf. mit Kontrastmittel, klinischer Verlauf, Ausschluss weiterer Fehlbildungen, ggf. Rektumbiopsie, ggf. genetische Untersuchung. Bei V. a. CF evtl. Trypsinogen im Blut.
- *Therapie:*
  - Vorsichtige Bauchmassage mit Gleitmitteln unter den Fingern.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

– Sehr vorsichtig Einläufe von rektal, möglichst mit anal aufgesetzter Spritze (höhere Perforationsgefahr mit Sonde), evtl. mit Glycerin oder Mazolaöl 1 : 1 verdünnt mit 0,9 % NaCl-Lösung oder Acetylcystein (auf 4 % verdünnt), oder von oral Solutrast 300 1 : 1 verdünnt mit H_2O 7 ml/kg KG über Sonde (s. auch Tab. 32.5).
– Magensonde zu Entlastung, Reduktion/Aussetzen der Nahrung.
– Begleiterkrankungen spezifisch therapieren (z. B. Sepsis, Hypothyreose).
– Solange kein Erbrechen, konservatives Abwarten vertretbar.
– Falls konservativ keine Klärung: OP, kinderchirurgisches Konsil frühzeitig anfordern.

Tab. 13.5 • **Mögliche Ursachen bei Erbrechen des Frühgeborenen**

Aussehen des Aspirats	mögliche Ursachen
angedaut	• Nahrungsmenge zu groß • zu rasche Steigerung • verzögerte Magenentleerung • Infektionen (S. 279) • NEC (S. 299) • Pylorusstenose (selten), Darmstenosen • angeborene Stoffwechselerkrankungen (S. 593)? (selten) • AGS (selten)
nicht angedaut	• zu kurze Intervalle • Infektionen (S. 279) • NEC (S. 299) • Pylorusstenose (S. 425) selten • angeborene Stoffwechselerkrankungen (S. 593)? (selten) • AGS (selten)
blutig	• verschlucktes mütterliches Blut • Z. n. Intubation • Blutungsdiathese • Z. n. schwerer fetaler Asphyxie (S. 266) • NEC (S. 299) • Magenvolvolus oder Duplikatur • Medikamente
gallig oder stuhlartig	▶ ***Beachte:*** meist ernsthaftes Problem, da Stenose oder Striktur distal der Papilla vateri häufig! • DD: NEC (S. 299), Mekoniumpfropf oder -ileus (S. 761), M. Hirschsprung, Malrotation, Volvolus oder Ileus (S. 761); immer auch eine zu tief liegende Magensonde ausschließen!

Tab. 13.6 • **Mögliche Ursachen von Schluckstörungen bei Frühgeborenen**

Mögliche Ursache	dafür spricht
bei Frühgeborenen häufig wegen noch mangelnder Koordination von Atmung und Schluckakt	FG ≤ 30. SSW in den ersten Tagen nach Geburt
Rekurrenslähmung	entsprechender Geburtsablauf
subglottische Hämangiome	subkutane Hämangiome
Candida-/Herpesinfektion	begleitende Schleimhautinfektionen
neuromuskuläre, Stoffwechsel- oder endokrinologische Erkrankung (bei Hypothyreose zu 40 % Fütterungsprobleme und Makroglossie)	Muskelhypo-/-hypertonie → entsprechende Erkrankungen ausschließen, ggf. Schluckkinematografie

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 13.6 • Fortsetzung

Mögliche Ursache	dafür spricht
Refluxösophagitis	Schreien und Schmerzen beim Schlucken und Trinken
Alkoholembryopathie, Silver-Russel-Syndrom, Williams-Beuren-Syndrom, Pierre-Robin-Sequenz, Schwartz-Jampell-Syndrom	Kombination mit auffälliger Fazies (Habitus) → ggf. genetisches Konsil, Chromosomenanalyse, Molekulargenetik häufig bei arabischen Patienten
Ösophagusachalasie	zunehmende Dysphagie und Erbrechen → Ösophagusmanometrie, Darstellung mit Röntgen-Kontrast
zentral	generalisierte Hypotonie, Krampfanfälle, häufige Apnoen

Prävention der Frühgeburtlichkeit bzw. präventive Maßnahmen zur optimalen Frühgeborenenversorgung

- **Präpartale Maßnahmen:**
  - *Allgemein:* Gesunde Lebensführung während der Schwangerschaft mit Vermeiden von übermäßigem Stress, Alkohol, Nikotin usw.
  - *Regelmäßige Schwangerschaftsvorsorgeuntersuchungen.*
  - *Überweisung* einer Schwangeren mit Frühgeburtsrisiko oder -anzeichen in ein Perinatalzentrum. Tokolytische Behandlung mit dem Ziel, die Zeit für die Lungenreife zu gewinnen. Lungenreifung des Fötus mit Gabe von Betamethason an die Schwangere fördern.
  - *Behandlung eines Amnioninfektionssyndroms,* soweit möglich:
    - Peripartale Antibiotika bei vorzeitigen Wehen bzw. Amnioninfektionssyndrom.
    - Entbindung der Schwangeren, bevor der Fetus infiziert ist, ansonsten erhöhtes Risiko von periventrikulärer Leukomalazie oder Hirnblutung mit Risiko der psychomotorischen Schädigung.
- **Peripartale Maßnahmen:**
  - Entbindung in einem Perinatalzentrum der geeigneten Stufe (S. 246), damit das Frühgeborene nicht transportiert werden muss.
  - Geburt des Frühgeborenen so atraumatisch wie möglich. Dies bedeutet nicht zwangsläufig eine Sektioentbindung.
  - Kompetente Erstversorgung des Frühgeborenen (S. 234).

Prognose

- **Verbesserte Prognose!** Auch unter optimalen Bedingungen hauptsächlich abhängig vom Gestationsalter. Zu unterscheiden ist die Überlebensquote von der Qualität des Überlebens:
  - *25.–28. SSW:* Überlebensrate > 80 %, neurologische Behinderung in ca. 15 %.
  - *28.–31. SSW:* 95 %ige Überlebensrate, ca. 10 % Behinderung.
  - *> 32. SSW:* 98 %ige Überlebensrate, ca. 2 % Behinderung.
- Dies sind nur statistische Prognosen, beim einzelnen Kind ist die individuelle Prognose erst lange nach Abschluss der intensivmedizinischen Betreuung abschätzbar. Teilweise treten Probleme, z. B. Teilleistungsschwächen in der Schulzeit, erst sehr spät auf.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

14 Neonatologie: Krankheitsbilder

14.1 Medikamentös teratogene und fetale Schäden

Grundlagen

- Das Ausmaß der Schädigung ist vom Zeitpunkt des Einwirkens der Noxe abhängig:
- **1.–14. Tag (Blastenphase):** Bei starker Schädigung Abort, bei begrenzter Schädigung Kompensation durch die gesunden Zellen (Alles-oder-Nichts-Reaktion).
- **2. Woche bis 4. Monat (Embryonalperiode):** „Sensible Phase" erhöhte Vulnerabilität in der Zeit der Organdifferenzierung. Fehlbildungen und Funktionsstörungen je nach Zeitpunkt der Einwirkung und unterschiedlicher Empfindlichkeit der entstehenden Organe auf die jeweilige Noxe.
- **Ab 4. Monat (Fetalperiode):** Organdifferenzierung abgeschlossen, unspezifische funktionelle Störungen, Wachstumsretardierung, Adaptationsstörungen des Neugeborenen.

Noxen und Symptome

- **Ionisierende Strahlen** (ab 10 rem = 100 mJ/kg): Mikrozephalie, Retardierung, Augenschäden, Minderwuchs.
- **Medikamente und andere Noxen:**
  - *Thalidomid:*
    - 1. Schwangerschaftsmonat: Anotie, Gesichtsnervenlähmung.
    - 2. Schwangerschaftsmonat: Phokomelien.
    - 3. Schwangerschaftsmonat: Herz-Darm-Nieren-Fehlbildungen.
  - Gebräuchliche Medikamente und Noxen s. Tab. 14.1.
- **Komplikationen:**
  - Erhöhte Abortus- und Frühgeburtenrate.
  - Mentale Retardierung u. a. in Abhängigkeit von Fehlbildung.
  - Asphyxie.

Tab. 14.1 • **Typische Risiken für Embryo, Fetus und Neugeborenes bei Anwendung bestimmter Arzneimittel in der Schwangerschaft**

Antiinfektiva	Risiken
Amantadin	tierexperimentell teratogen
Aminoglykoside	Schädigung des 8. Hirnnervs beim Fetus
Chinin	Fruchttod, Taubheit, Extremitäten- u. Eingeweidefehlbildungen nur bei überhöhten Dosen, Wehenauslösung durch Hypoglykämie der Mutter
Chloramphenicol	Grey-Syndrom
Chloroquin	Taubheit, Chorioretinitis nur bei Leingzeitapplikation oder sehr hohen Dosen denkbar. 3-tägige Behandlung der Malaria unbedenklich
Griseofulvin	tierexperimentell teratogen und embryotoxisch
Lindan	ZNS-Toxizität beim Fetus
Primaquin	Hämolyse bei G-6-P-D-Mangel
Sulfonamide	Hämolyse bei G-6-P-D-Mangel, Kernikterus (nicht belegt)
Tetracycline	Störung der Dentition und des Knochenwachstums, Kataraktbildung
Zytostatika, Hormone	Fruchttod, Fehlbildungen, Embryotoxizität
Androgene, Anabolika	Virilisierung (Fusion der Labien, Klitorishypertrophie), vorzeitige Skelettreifung

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 14.1 • **Fortsetzung**

Antiinfektiva	**Risiken**
Clomifen	ZNS-Fehlbildung
Diethylstilbestrol	Adenokarzinome und Fehlbildungen in Zervix und Vagina, Kryptorchismus
Glukokortikoide	Gaumenspalten (evtl.), Wachstumshemmung, NNR-Insuffizienz bei hohen Dosen über längere Zeit
Thyreostatika	Struma
Antidiabetika	
Sulfonylharnstoff-Derivate	Fruchttod, div. Fehlbildungen (?)
Antikoagulanzien	
Vitamin-K-Antagonisten	Fruchttod, Skelett- und ZNS-Anomalien, Mikrozephalie, Hämorrhagien, Störungen von Augen- und Ohrentwicklung
Anästhetika	
Halothan, Stickoxydul	Kreislaufdepression, keine Teratogenität
Lidocain, Mepivacain	Atemdepression, Bradykardie
Hypnotika, Antiepileptika, Tranquilizer	
Barbiturate	Atemdepression, Neurotoxizität?
Benzodiazepine	Atemdepression, Hypothermie, Hypotonie, evtl. Entzugssyndrom, Neurotoxizität?
Carbamazepin	teratogen, Neuralrohrdefekte, Hypospadie, Mikrozephalie, Vit.-K-Mangel
Phenytoin	Gaumen- und Lippenspalten, kraniofaziale Dysmorphie, Phalangenhypoplasie, Wachstumsretardierung, Störung der geistigen Entwicklung
Trimethadion	ähnlich Hydantoin (s. o.)
Valproinsäure	Mikrozephalie, kraniofaziale Dysmorphie, Neuralrohrdefekte, ADHS
Vigabatrin	teratogenes Risiko, Vit.-K-Mangel
Analgetika	
Opioide	Atemdepression, evtl. Entzugssyndrom
Phenacetin	Methämoglobinämie
Phenylbutazon	Hyperbilirubinämie, Kernikterus
Salizylate	Blutungsneigung
Psychopharmaka	
Appetitzügler	kardiovaskuläre u. a. Fehlbildungen (?)
Benzodiazepine	s. o.
Lithium	kardiovaskuläre Anomalien, Lethargie, Trinkschwäche, Tachypnoe
Antihypertensiva	
Etacrynsäure	Ototoxizität
Furosemid	PDA

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 14.1 • **Fortsetzung**

Antiinfektiva	**Risiken**
Propranolol	Wachstumsretardierung, Hypoglykämie, Ventilationsstörungen
Thiaziddiuretika	Wachstumsretardierung
Vitamine	
Vitamin D	Hyperkalzämie (nur bei hohen Dosen)
Folsäuremangel	Meningomyelozele
Genussmittel	
Tabak, Alkohol (S. 257)	Wachstumsretardierung, erhöhte Abortrate und perinatale Mortalität, evtl. vermehrt Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten

Spezifische Diagnostik

- Sorgfältige Anamnese über Medikamenteneinnahme, Genussmittel in der Schwangerschaft, strenge Indikationsstellung für riskante Arzneimittel.
- Regelmäßige Sonografien im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen der Schwangerschaft.
- **Neugeborenes:** Sonografie, Röntgenaufnahme und evtl. NMR des Schädels, Entwicklungsstatus, Augenuntersuchungen u. a. je nach Fehlbildung, ggf. Elektrolyte.

Differenzialdiagnosen

- Polygenetische kongenitale Fehlbildungen, z. B. Mikro-, Hydrozephalie, Spina bifida.
- Infektiöse Embryopathie, z. B. Röteln, Zytomegalie, Toxoplasmose mit Mikro-, Hydrozephalie, Augenanomalien, Herzfehler.
- Kongenitale Stoffwechselstörungen, z. B. Zellweger-Syndrom (S. 598).

Therapie und Prognose

- Rehabilitative Frühförderung je nach Funktionsdefekt.
- Prognose abhängig vom Grad der inneren Fehlbildungen.

14.2 Alkohol-Embryofetopathie (EFAS)

Häufigkeit und Gradeinteilung

- **Häufigkeit:** Häufigste teratogene Schädigung (ca. 1:250 in Mitteleuropa).
- **Merkmalsausprägung:**
  - Abhängig von Dauer und Menge der Alkoholaufnahme der Mutter; toxische Dosis: > 60–90 g täglich während der Organogenese), aber hohe interindividuelle Variabilität. > 15 täglich → mentale Entwicklung eingeschränkt.
  - *Gradeinteilung:* Grad I (mittlerer IQ 91), Grad II (mittlerer IQ 79), Symptomenkombinationen nicht pathognomonisch beweisend, Anamnese der Mutter notwendig; Grad III zeigt ausgeprägte Merkmale, mittlerer IQ 66.

Klinik

- **Charakteristisch:** Typische Fazies mit niedriger Stirn, engen Lidspalten, Ptose, verkürztem Nasenrücken, nach vorn weisenden Nares („Steckdosennase"), langem, flachem Philtrum, schmalem Oberlippenrot, verstärkter Nasolabialfalte, Retrogenie.
- Darüber hinaus intrauteriner und bleibender Minderwuchs, Mikrozephalie, geistige Retardierung, Muskelhypotonie, Hyperexzitabilität.
- Fallweise Herzfehler (ASD, VSD u. a.), Anomalien des äußeren Genitales, Hernien, Hüftluxation, Hämangiome u. a.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Spezifische Diagnostik

- Entwicklungstests (S. 788), EQ, IQ.
- Schädel: Röntgen, evtl. NMR.
- Weitere Untersuchungen je nach Fehlbildung (Herz u. a.).

Differenzialdiagnosen

- Minderwuchs (S. 203) anderer Ursache.
- Mikrozephalie und Retardierung anderer Ursache.
- Polygenetische konstitutionelle Anomalien.

Therapie

- Heilpädagogische Frühförderung.
- Behandlung der Fehlbildungen.

Prognose

- Bei Alkoholkrankheit der Mutter erleiden 20–40 % der Kinder eine mentale Schädigung.

14.3 Hirnblutungen/periventrikuläre Leukomalazie

Definitionen, Risikofaktoren, Formen und Vorkommen

- **Hirnblutungen:**
  - *Risikofaktoren:* Unreife, Asphyxie, Hypoxämie, alle Faktoren, die zur Hypovolämie und damit Hypotonie führen wie Blutverluste, Hypothermie, postnataler Transport, Azidose, traumatische Geburt, Pneumothorax, PDA, pränatale Infektion des Fetus.
  - *Einteilung nach Papile:*
    - Grad 1: Subependymale Blutung am Übergang von Thalamus zum Kopf des Nucleus caudatus.
    - Grad 2: Geringer Einbruch der Blutung in den Ventrikel.
    - Grad 3: Ventrikeleinbruchsblutung > 50 % der Ventrikelgröße. Ventrikelerweiterung.
    - Grad 4: Hämorrhagische Infarzierung des Hirnparenchyms aufgrund Schädigung des Abflussgebietes venöser Gefäße.
  - *Konsens der pädiatrischen Sektion der DEGUM 1998:*
    - Hirnblutung Grad I: Subependymale Blutung
    - Grad II: Ventrikelblutung, die < 50 % des Lumens ausfüllt.
    - Grad III: Ventrikelblutung, die > 50 % des Lumens ausfüllt.
    - Grad IV entfällt. Die Blutung ins Gehirnparenchym (Großhirn, Kleinhirn, Dorsalganglien und Hirnstamm) mit Ausdehnung und Lokalisation, Ventrikelerweiterung und ein therapiebedürftiger posthämorrhagischer Hydrozephalus werden getrennt angegeben.
- **Periventrikuläre Leukomalazie (PVL):** Ist von einer Hirnblutung zu unterscheiden: Aufgrund Minderperfusion tritt eine Ischämie und Nekrose im Bereich der periventrikulären weißen Substanz auf → periventrikuläre Zysten. Tritt 2–3 Wochen nach dem schädigenden Ereignis auf.
- **„Diffuse white matter Disease (Injury)":** Nur mit MRT erfassbar; führt oft nicht zu zystischen Läsionen, aber zur Volumenminderung des Gehirns → negative prognostische Bedeutung für die mentale und psychomotorische Entwicklung.
- **Vorkommen:** IVH (intraventrikuläre Hirnblutung) treten v. a. bei Frühgeborenen (FG) < 28. SSW oder < 1000 g auf. Blutungen treten zu 90 % in den ersten 3 Lebenstagen auf. Häufigkeit abhängig vom Gestationsalter, ca 6 % bei FG < 1000 g. Beson-

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

ders hohes Risiko bei peripartaler Infektion des FG im Rahmen eines Amnioninfektionssyndroms. Häufigkeit der diffusen Schädigung der weißen Substanz ist unklar.

Klinik

- Bei reifen Neugeborenen manifestieren sich geburtstraumatische Blutungen (Falx-, Tentoriumeinrisse, subdurale/große subarachnoidale Blutungen) rasch.
- Kleine umschriebene subarachnoidale Blutungen haben i. d. R. keine schlechte Prognose.
- **Abhängig von Lokalisation und Ausmaß** der Blutung bzw. der Leukomalazie:
  - *Subependymale Blutungen:* Asymptomatisch.
  - *Ausgedehntere intraventrikuläre oder parenchymatöse Blutungen:* Bis hin zu Atemstillstand, Bradykardie, Paresen, Hirndrucksymptomatik (S. 560), Blutdruckabfall, Temperaturregulationsstörungen und Hydrozephalus.
- **Komplikationen:** Posthämorrhagischer Hydrozephalus, Schock, metabolische Azidose, Koma, Hirnödem, zerebrale Bewegungsstörung, psychomotorische Retardierung.

Spezifische Diagnostik

- **Schädelsonografie mit Gradeinteilung** (S. 550) innerhalb der ersten 3 Tage, möglichst am 1. Tag, um Zeitpunkt der Entstehung, prä-, peri- oder postnatal festlegen zu können (u. U. forensische Bedeutung!).
- **Engmaschige Sonografiekontrollen** und **tägliche Kopfumfangsmessungen** (auch biparietal) nach höhergradiger Hirnblutung.
- **Labor:** BB (Anämie, Leukozytose, Thrombozytopenie), Gerinnungsstatus, BGA, BZ, Elektrolyte.
- Evtl. später **Lumbalpunktion** zum Nachweis der Blutung bzw. der Kommunikation mit dem lumbal zu gewinnenden Liquor.

Differenzialdiagnosen

- Sepsis, Meningitis.
- Hypoxämische Hirnschädigung.
- Stoffwechseldefekt, Hypoglykämie.
- Krampfanfälle, Schockzustand anderer Genese.

Therapie

- Eine Therapie der Hirnblutung per se ist nicht möglich, nur eine Prävention und Therapie der Auswirkungen der Blutungen bzw. der Leukomalazie.
- **Antikonvulsiva** (S. 268) bei zerebralen Krampfanfällen.
- **Schocktherapie** (S. 827), **Azidoseausgleich** (S. 469).
- **Physiotherapie, Entwicklungsförderung** usw.
- **Posthämorrhagischer Hydrozephalus:** Versuchsweise Druckentlastung durch schonende tägliche – zweitägliche Lumbalpunktionen mit Entnahme von 4–6–8–10 ml Liquor. Dies ist nur in Einzelfällen effektiv. Falls diese Option erfolglos und Hirndruck und Kopfumfang steigen → Ventilimplantation, z. B. Rickham-Ventil (S. 562) bzw. peritoneale Ableitung.

Prävention

- Schonendste Entbindung unter optimalen Bedingungen.
- Messung und Stabilisierung des Blutdrucks schon unmittelbar nach Geburt.
- Vermeidung eines postnatalen Transports.
- Vermeiden einer Hyperventilation und gleichzeitiger Hypotension → größtes Risiko einer zerebralen Ischämie und Entwicklung einer Leukomalazie.
- Vermeiden einer perinatalen Infektion eines FG bei Amnioninfektionssyndom, z. B. durch peripartale Antibiotikatherapie der Mutter bzw. Entbindung vor Infektion des Fetus.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Prognose

- Schlechter bei niedrigem Gestationsalter/Geburtsgewicht, bei größerer Ausdehnung (Grad III–IV) bzw. bei mehr dorsalem Sitz der Blutung. Besonders ungünstig bei ausgeprägter Leukomalazie.
- Risiko der zerebralen Bewegungsstörung und psychomotorischen Retardierung.

14.4 Atemnotsyndrom (RDS)/Surfactantmangel

Ursachen, Formen und Häufigkeit

- **Ursache:** Surfactant-Faktor-Mangel.
- **Formen:**
  - *Primär:* Idiopathisches Atemnotsyndrom des Frühgeborenen (FG) (IRDS).
  - *Sekundär:* Surfactant-Faktor-Verbrauch durch z. B.: Perinatale Asphyxie, hypovolämischen Schock, Azidose, Infektionen infolge Amnioninfektionssyndrom wie Sepsis und Pneumonie, Mekoniumaspirationssyndrom (MAS), Pneumothorax, Lungenblutungen, Lungenödem, Atelektasen (ARDS).
- **Häufigkeit:** Ein primäres (idiopathisches) Atemnotsyndrom tritt bei ca. 60 % der FG < 30. SSW bzw. 50–80 % < 28. SSW oder < 1000 g auf.

Klinik

- Unmittelbar nach Geburt oder Stunden später Atemnot mit Einziehungen (interkostal, subkostal, jugulär, xiphoidal), Dyspnoe, Tachypnoe > 60/min, exspiratorischem Stöhnen, Nasenflügeln, Hypoxämie, Hyperkapnie.
- **Komplikationen:** PDA (S. 371), PFC-Syndrom (S. 263), NEC (S. 299), Hirnblutungen, periventrikuläre Leukomalazie (S. 258).

Cave: Eine perinatal erworbene Infektion/Pneumonie zeigt ähnliche Symptome.

Spezifische Diagnostik

- **Labor:**
  - *BGA* möglichst arteriell, pH, $paCO_2$, paO_2, SaO_2.
  - *Ausschluss Infektion:* BB, CRP, Urin, Blutkultur, bakterielle Abstriche.
  - BZ, Elektrolyte, Gerinnung.
- *Echokardiografie* bei V. a. Vitium bzw. Ductus arteriosus persistens (PDA).
- *Röntgen-Thorax a. p.* in Inspiration zur Stadieneinteilung des Atemnotsyndroms in vier Grade.

Differenzialdiagnosen des idiopathischen Atemnotsyndroms

- Siehe Ursachen des sekundären Atemnotsyndroms (oben), Fehlbildungen der Lunge (Hypoplasie, Lungenzysten, zystisch adenomatoide Malformation, Pneumothorax), nichtzyanotische Herzvitien, PDA.
- Transitorische Tachypnoe oft nach primärer Sektio vor der 38. SSW durch mangelnde Resorption des Lungenwassers.

Therapie, Prävention und Prognose

- **Therapie:**
  - Bei leichtem Atemnotsyndrom Sauerstoffgabe. Rachen/Nasen-CPAP, CPAP-Beatmung oder kontrollierte Beatmung mit PEEP (S. 815) bei Hyperkapnie (pCO_2 > 60 mmHg), FiO_2-Bedarf > 0,4.
  - Surfactant-Applikation über Tubus 100 mg/kg KG/Dosis (z. B. Survanta, Alverfact, Curosurf [200 mg/kg KG]). Wiederholungsdosis 100 mg/kg KG/Dosis einmalig, frühestens 6—8 Std. nach der 1. Dosis bei FiO_2 > 0,3–0,4 und/oder erforderlicher Atemhilfe (CPAP, Intubation).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Kontinuierlich Überwachung der arteriellen und transkutanen Atemgase.
- Behandlung der Grundkrankheit (z. B. Infektion, Pneumothorax, MAS).

▶ **Prävention:**
- Bei Frühgeburtsbestrebungen vor Ende der 32. SSW (ggf. 34. SSW) Induktion der Lungenreifung durch Betamethason an die Schwangere.
- Prävention einer neonatalen Infektion durch peripartale Antibiotika-Prophylaxe an die Schwangere bei V. a. Amnioninfektionssyndrom (AIS) und/oder B-Streptokokken-Besiedelung.
- Entbindung bei AIS vor Infektion des Fetus.
- Optimale Einstellung eines Diabetes mellitus einer Schwangeren.
- Schonendste Geburtsleitung. Schonende, aber zügige Reanimation des Früh- und Neugeborenen (S. 239).

▶ **Prognose:** Je nach Ausgangsbedingungen sehr variabel. Gefahr z. B. von Pneumothorax, BPD, Retinopathie, sekundärer Infektion bei Beatmung.

14.5 Apnoen

Definitionen und Ursachen

▶ **Definitionen:**
- *Apnoische Pause:* Atempause < 20 sek bei normaler periodischer Atmung, keine Bradykardie ist physiologisch. Vermehrt im REM-Schlaf.
- *Apnoe-Anfall:* Atempause ≥ 20 sek mit oder ohne Bradykardie und Zyanose. Je nach Dauer oft Stimulation oder Beatmung nötig (> 30 sek).
- *Bradykardie:* Herzfrequenz < 100 beim Frühgeborenen bzw. < 80 beim Reifgeborenen, > 10 sek.

▶ **Ursachen:**
- *Unreife* (Apnoen aufgrund Unreife sind selten am 1. Lebenstag und nach 44 SSW).
- *Infektion:* Sepsis, oft erstes Anzeichen einer Infektion bei Frühgeborenen.
- *Hypoxämie:* Pneumonie, RDS (besonders bei Entwöhnung vom CPAP), Herzfehler (besonders offener Ductus arteriosus), Anämie, Hypovolämie.
- *Depression des Atemzentrums:* Hypoglykämie, Elektrolytstörungen, Sepsis, Medikamente (Mutter?), intrakranielle Blutung, Krampfanfälle.
- *Reflektorisch:* Absaugen, Flüssigkeit in oberen Luftwegen, gastroösophagealer Reflux, Lungenüberblähung.
- *Temperatur:* Zu rascher Anstieg der Inkubatortemperatur, niedere Feuchte im Inkubator, aber auch Unterkühlung.
- *Obstruktion der Atemwege:* Passive Kopfbeugung, Druck auf Kinn, auch spontan bei Frühgeborenen mit gebeugter Kopfhaltung möglich. Spontane obstruktive Apnoen (Schnarchen) → erhöhtes SIDS-Risiko. Nasal liegende Magensonde. Nach Impfungen von Frühgeborenen für 1–2 Tage nach der Impfung.

▶ ***Beachte:*** Apnoen sind stets ernst zu nehmen und bergen ein erhebliches Risiko bleibender Schädigung in folgenden Fällen:
- Die Grunderkrankung wird nicht erkannt und behandelt (z. B. Infektion).
- Eine Apnoe wird nicht rechtzeitig erkannt und behoben (Hypoxämie).
- Eine Apnoe wird falsch behandelt, z. B. unkontrollierte O_2-Gabe (eine Retinopathie ist sehr häufig mit Apnoen assoziiert).

Spezifische Diagnostik

▶ **Temperaturmessung.**

▶ **Labor:** BGA, Ausschluss Sepsis mit Blutkultur, CRP, evtl. IL-6 bzw. IL-8, BB, bakteriologische Kulturen, ggf. Stuhluntersuchung (Rotaviren u. a.), BZ.

▶ **Röntgen-Thorax** (Atelektasen, Atemnotsyndrom etc.?).

▶ **Echokardiografie** zum Ausschluss eines Herzfehlers.

▶ **Sonografie des Schädels** (IVH, Fehlbildung?).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139106-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Evtl. **EEG** zum Ausschluss zerebraler Krampfanfälle.
- Ggf. **pH-Metrie** zum Ausschluss eines gastroösophagealen Reflux.
- Spezifische Diagnostik v. a. bei Apnoen bei reiferen Kindern einleiten (s. o.).
- **Monitoring:** < 35. SSW Monitoring in den ersten 10 Lebenstagen und mindestens 1 Woche nach letzter stimulationsbedürftiger Apnoe/Bradykardie. EKG-Monitoring ist wichtiger als Atem-Monitoring, weil Letzterer Atemanstrengung bei obstruktiver Apnoe nicht von normaler Atmung unterscheidet.

Therapie

- **Thermoneutrale Umgebungstemperatur.**
- **Stimulation** (behutsam!), evtl. Schaukelbett (z. B. Lagerung auf „beatmetem" Luftkissen nur bei Neugeborenen > 35. SSW).
- **Lagerung:** Bauchlage, Knie angezogen, Gesäß hoch (Rolle unter Becken), Oberkörper leicht erhöht.
- **Nase freihalten** (orale statt nasale Magensonde).
- **Pharmakologische Therapie:** Theophyllin, bevorzugt bei früher beatmeten Kindern (BPD?), Diurese! Coffein bei rein zentralen Apnoen.
- **Sauerstoffsättigung** zwischen 93 und 95 % halten, d. h. **ggf. vorsichtige Sauerstoffgabe!**
- **Diuretika** erwägen, z. B. bei BPD mit vermehrtem Lungenwasser.
- **Ggf. Maskenbeatmung** ohne Erhöhung des bestehenden FiO_2.
- **Nasen/Rachen-CPAP** bei > 2 Apnoen/h in der Regel Respirator bzw. getriggerte Rachenbeatmung.
- **Beatmung** bei > 1 Apnoe/h + neurologische Symptome.

14.6 Bronchopulmonale Dysplasie (BPD)

Definition, Pathophysiologie, Risikofaktoren und Häufigkeit

- **Definition:** O_2- oder Beatmungsbedarf nach der 36. SSW bzw. > 28 d. Gradeinteilung je nach FiO_2-Bedarf nach der 36. SSW:
  - *mild:* FiO_2 0,21
  - *moderat:* FiO_2 0,22–0,29
  - *schwer:* $FiO_2 \geq 0{,}3$
- **Pathophysiologie:** Umbau der normalen Lungenstruktur mit überblähten Bezirken, narbigen Atelektasen und Rarefizierung des Gefäßbetts der Lunge. Folgen sind reduzierte Compliance und erhöhte Resistance der Lunge, Schleimretention, häufig Infektionen, Rechtsherzbelastung durch pulmonale Hypertonie, Cor pulmonale, interstitielles Lungenödem.
- **Risikofaktoren:** Atemnotsyndrom mit schwieriger Beatmung mit Volutrauma, Barotrauma und Sauerstofftoxizität der Lunge. Infektionen durch bakterielle Erreger und/oder Ureaplasmen.
- **Häufigkeit:** Ca. 10 % der Frühgeborenen < 1500 g (30 % < 1000 g).

Klinik

- Dyspnoe, Einziehungen, oft glockenförmiger Thorax, chronischer Husten.
- Hyperkapnie, erhöhter Sauerstoffbedarf u. U. für Wochen oder Monate.
- Gehäuft pulmonale Infekte, obstruktive Bronchitiden, Asthma bronchiale.
- Zeichen des Cor pulmonale: Lebervergrößerung,

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Spezifische Diagnostik und Differenzialdiagnosen

- **Spezifische Diagnostik:** EKG (P-pulmonale), Echokardiografie (Rechtsherzbelastung), Röntgen-Thorax (Atelektasen und überblähte Bezirke).
- **Differenzialdiagnosen:** Atopie, Asthma bronchiale, andere Lungenerkrankungen oder Herzfehler.

Therapie

- Möglichst rasch vom Respirator entwöhnen, Physiotherapie (wichtig!). Sauerstoffgabe mit Ziel: SaO_2 93–98 %.
- **Systemische Pharmakotherapie:**
  - *Frühzeitig Theophyllin* (initial 6–8 mg/kg KG/ED p. o. oder i. v. dann 2–3 mg/kg KG/d in 3–4 ED).
  - *Hydrochlorothiazid* (Esidrix, 2–3 mg/kg KG/d in 2 ED p. o.) und *Spironolacton* (Aldactone, 3–5–7 mg/kg KG/d in 1–2 ED p. o.), evtl. *Furosemid*.
    - **Cave:** Hypovolämie und Natrium-, Kalzium- und Chlorid-Verlust! Hypochlorämische Alkalose?
  - *Dexamethason* (Wirkung für Prävention der BPD nicht streng bewiesen, wohl aber Verkürzung der Beatmungsdauer): Evtl. indiziert bei progressiver Verschlechterung der Lungenfunktion frühestens ca. 1 Woche nach Geburt: 0,1 mg/kg KG/d in 2 ED für 3 d i. v. oder oral. Danach Absetzen oder langsame Dosisreduktion, u. U. später wiederholen. Alternativ: Hydrocortison.
    - **Cave:** Blutdruck ↑, Hyperglykämie v. a. bei FG < 30. SSW (Dosisreduktion!), Ventrikelhypertrophie (→ Herzsonografie!), gastrointestinale Blutungen und Perforationen, Reduktion des Gehirn- und Körperwachstums. Bei Gabe von 0,5 mg/kg KG/d über 7 d und anschließender Dosisreduktion verdoppelt sich das Risiko von Zerebralparesen und kognitiven Schäden.
- **Inhalative Pharmakotherapie** (3 x/d):
  - Salbutamol: 1 Trpf./kg KG = 0,25 mg/kg KG (1 ml = 20 Trpf.), maximal 3 Trpf.
  - NaCl 0,9 % 2 ml.
  - Evtl. Ipratropiumbromid: 1 Trpf./kg KG = 0,01 mg/kg KG, maximal 3 Trpf.
  - Evtl. Chromoglycinsäure: ½ Ampulle = 5 mg = 1 ml.
  - Experimentell: Budesonid-Inhalation.

Prävention

- Gabe von Betametason an Schwangere mit Frühgeburtsrisiko.
- Frühzeitige Surfactantgabe, Vermeiden von Beatmung bzw. frühzeitige Extubation.
- Evtl. Koffein zur Therapie bei Apnoen.
- Verkürzung der Beatmungszeiten und der Beatmungsdrücke bei ARDS (permissive Hyperkapnie).
- Prävention von RSV-Infektionen.

14.7 Persistierende pulmonale Hypertonie der Neugeborenen (PPHN)

Definition und Ursachen

- **Definition:** Postnatale persistierende pulmonale Hypertonie mit Rechts-links-Shunt über Ductus arteriosus, Foramen ovale und intrapulmonal (persistierende fetale Zirkulation, PFC-Syndrom).
- **Ursachen:**
  - *Adaptationsstörungen:* Protrahierter Verlauf möglich.
  - *Hypoxämien* jeder Genese (MAS, RDS, Pneumothorax u. a.), Sepsis, Azidose, Hyperkapnie, Polyglobulie, Hypoglykämie, Stress (z. B. Schmerz, Kälte).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Intrauterin erworbene Mediahypertrophie:* Prostaglandinsynthesehemmer (in utero), chronisch intrauterine Hypoxämie und Azidose, Lithiumtherapie, idiopathisch. Protrahierter Verlauf ist möglich.
- *Hypoplasie des pulmonalen Gefäßbetts:* Fehlbildungen z. B. Zwerchfellhernie, Hydrops fetalis, Anhydramnion, Lungenhypoplasie.
- *Neurologische Erkrankungen:* Werdnig-Hoffmann, Phrenikusaplasie.
- *Lithiumtherapie* während Schwangerschaft.

Klinik

- **Zentrale Zyanose, Dyspnoe, evtl. Hyperkapnie:**
  - *Hyperoxietest:* Die Oxygenierung wird unter einem erhöhten FiO_2 nicht deutlich besser.
  - *O_2-Sättigungsdifferenz zwischen prä- und postduktaler Messung:* Möglich bei vorwiegendem Rechts-links-Shunt über Ductus arteriosus (simultane Pulsoxymetrie).
- Der Blutdruck ist eher niedrig. Ein Systolikum ist infolge Trikuspidalinsuffizienz möglich.

Spezifische Diagnostik und Differenzialdiagnosen

- **Röntgen-Thorax:** Verminderte Lungenperfusion, oft nicht sehr auffällig.
- **Echokardiografie:** Ausschluss zyanotischer Vitien, großer rechter Vorhof und rechter Ventrikel mit gestrecktem oder linkskonvexem Ventrikelseptum, Trikuspidalinsuffizienz, Rechts-links-Shunt auf Vorhof- und Duktusebene. Pathologische Zeitintervalle der Ventrikel, evtl. verminderte Kontraktilität.
- **EKG:** Keine typischen Veränderungen (z. B. Blockbild bei Epstein-Anomalie).
- **Differenzialdiagnosen:** Atemnotsyndrom (S. 260), PDA (S. 371).

Therapie und Prävention

Beachte: Diagnostische Maßnahmen bedeuten Stress und können die PPHN verschlechtern → daher „Minimal handling“!

- Symptomatische Behandlung aller akuten Störungen und Normalisierung des Blutdrucks (Rechts-links-Shunt wird durch Hypotension begünstigt!).
- **Maschinelle Beatmung:** Frühzeitiger Beginn nach den üblichen Kriterien. Ziel: $paO_2 > 70$ mmHg, möglichst niedriger PEEP. Bei Erfolg langsame Reduktion der Beatmungsparameter.
- **NO-Beatmung:** Mittel der Wahl bei schwerer PPHN.
- **Analgosedierung:** Morphium 0,1 mg/kg KG als Bolus i. v., dann 0,005–0,01 mg/kg KG/h senkt den Pulmonaliswiderstand und die Stresshormonspiegel.
- **Relaxierung:** Norcuron 0,1 mg/kg KG i. v. bzw. 0,1 mg/kg KG/h kombiniert mit Morphin.
- **Azidoseausgleich**.
- **Medikamentöse pulmonale Vasodilatation:** Iloprost-Inhalation 2,5–5 µg absolut alle 4 h oder Iloprost-Dauerinfusion 0,2–2 µg/kg KG/min. In Ausnahmefällen Versuch mit Sildenafil.
- **Prävention:** Vermeidung aller o. g. Risikofaktoren, „Minimal handling“!

14.8 Mekoniumaspirationssyndrom (MAS)

Definitionen und Ursachen

- **Definitionen:**
  - *Mekoniumaspiration:* Grünes Fruchtwasser hinter der Stimmritze nachweisbar, ohne respiratorische Störung.
  - *Mekoniumaspirationssyndrom (MAS):* Grünes, zumeist zähes Fruchtwasser mit Atemnotsyndrom (oft übertragene Kinder und SGA!).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Ursachen:**
  - Grünes Fruchtwasser bei ca. 10 % (bis 30 %) der Geburten → Hinweis auf Stress (Asphyxie, Hypoxämie oder Azidose des Fetus).
  - Mekoniumpartikel können in die Atemwege gelangen → gemischt atelektatische und obstruierte Lungenbezirke mit Obstruktionsemphysem, sowie „chemischer" Pneumonie.
  - Mütterliche Risikofaktoren: Eklampsie, Hypertonie, Diabetes mellitus, Rauchen, Olygohydramnion.

Klinik

- **Schwere Atemstörungen** mit Schnappatmung unmittelbar nach Geburt mit Bradykardie, Hypotonie und Schocksymptomen.
- **Haut** mit Mekonium bedeckt oder grün verfärbt, Finger- und Zehennägel braun oder grün verfärbt.
- **Komplikationen:** Pneumothorax und PFC-Syndrom, ECMO (S. 816) erwägen.

Spezifische Diagnostik

- **Röntgen-Thorax:** Dichte, feinfleckige bis noduläre Lungeninfiltrate, z. T. überblähte Bezirke, abgeflachte Zwerchfelle.
- Weitere spezifische Diagnostik wie beim Atemnotsyndrom (S. 260).

Therapie und Prävention

- **Verhalten bei Geburt:**
  - Fetales Monitoring mit CTG und ggf. rasche Entbindung.
  - Laryngoskop und starren Absauger (Jankauer) bereithalten.
  - Absaugen, frühzeitig (erst Mund und Rachen, dann Nase).
  - *Bei gut adaptiertem Kind:* keine weiteren Maßnahmen.
  - *Bei beeinträchtigtem Kind:* Stimmritze laryngoskopisch einstellen, möglichst sofort tracheale Absaugung mit Jankauer (Cave: Larynx nicht verletzen) oder über Tubus absaugen.
- **Weiteres Vorgehen:** Nur als mentales Schema gedacht, im Einzelfall sind oft Abweichungen erforderlich!
  - *Kind gut adaptiert, „nur grünes Fruchtwasser":* Überwachung des Kindes und Magen gut absaugen.
  - *Mekoniumaspiration:* Tracheal grünes Fruchtwasser abzusaugen, Kind atemstabil: Nicht blähen, Intubation (S. 241), Trachea absaugen, Kind extubieren und gut überwachen, Magen absaugen, offene Magensonde.
  - *Mekoniumaspirationssyndrom:*
    - Dickes, zähes, grünes Fruchtwasser tracheal abzusaugen, Kind ateminsuffizient: Nicht blähen, Intubation (S. 241), Trachea gründlich absaugen, kontrollierte Beatmung, offene Magensonde.
    - Spülung mit verdünntem Surfactant für 1–2 d.
    - Konventionelle Beatmung, evtl. Oszillationsbeatmung.
    - Surfactant frühzeitig geben, 200 mg/kg KG, evtl. bald wiederholen.
    - Vorbereitung auf möglichen Pneumothorax.
    - NO-Beatmung erwägen.
    - Antibiotika-Therapie.

  Cave: PPNH (S. 263) → paO_2 und Blutdruck hochnormal halten!

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

14.9 Peripartale Asphyxie und hypoxämisch ischämische Enzephalopathie (HIE)

Beachte

- Der Begriff Asphyxie hat sehr häufig forensische Bedeutung. Eine unscharfe Definition führt oft und leicht zu unberechtigten Vorwürfen v. a. an die Geburtshilfe.
- Niedrige Apgarwerte allein reichen nicht aus, von einer Asphyxie zu sprechen. Die weit überwiegende Zahl von zerebralen Schädigungen bei Neugeborenen hat ihre Ursache antepartal. Deswegen ist der Begriff streng zu definieren. ICD-Definition (S. 233).
- Von Bedeutung ist eine Hypoxämie nur, wenn sie zur hypoxämisch ischämischen Enzephalopathie (HIE) führt.

Symptomatik einer HIE

- **Leichte HIE:** Lethargie bis Übererregbarkeit, Muskeleigenreflexe normal bis gesteigert, keine Krampfanfälle, Symptome bilden sich nach 24 h zurück.
- **Mittelschwere HIE:** Lethargie für 12 h oder länger, Hypotonie normalisiert sich u. U. nach 2–3 d, evtl. Krampfanfälle, Hirnödem, SIADH, Schockleber.
- **Schwere HIE:** Postnatal Stupor, Koma, kein Saugen, Hypotonie, fehlende Reflexe, Krampfanfälle innerhalb von 12 h nach Geburt. EEG flach oder burst suppression-Muster, Hirnödem.

Therapie

- **Die therapeutischen Optionen sind sehr gering!**
- **Stabilisierung der Vitalfunktionen:**
  - Beatmung mit Ziel normales pCO_2, normales paO_2.
  - Normalisierung des Blutdruckes durch Volumengabe, ggf. Katecholamine (Tab. 13.3), evtl. Hydrocortison.
  - Normalisierung von Elektrolyten und BZ.
  - Strenge Flüssigkeitsbilanzierung, aber keine Hypovolämie, da dies den zerebralen Blutfluss senkt. Kontrolle, ggf. Normalisierung der Diurese.
- Von sämtlichen medikamentösen Optionen ist einzig die **hoch dosierte einmalige Gabe von Phenobarbital (40 mg/kg KG in 2 ED einmalig)** noch in Diskussion.
- **Bei mittelschwerer HIE präventiv für schwere neurologische Schäden:** Kontrollierte Hypothermie v. a. des Kopfes auf 34 °C für 3 d. Indikation z. B. Nabelarterien pH-Wert < 7,0, Apgar 0–3 für > 5 Minuten, Reanimation > 10 Minuten, und neurologische Symptome einer HIE, Beginn < 6 Stunden nach Geburt. Siehe auch Abbruch einer Reanimation (S. 813).

Prognose

- **Leichte HIE:** Ausnahmslos gut.
- **Mittelschwere HIE:** Nachweisbare Besserung der neurologischen Prognose durch Hypothermiebehandlung.
- **Schwere HIE** (Apgar < 4 nach 10–20 min): Immer schlecht (Tod, schwerste mentale Störung, schwere Zerebralparese und/oder Krampfanfälle).

14.10 Krampfanfälle

Ursachen, Risikofaktoren und Häufigkeit

- **Ursachen und Risikofaktoren:**
  - Hypoxie-Ischämie, Infarkt, intrakranielle Blutung.
  - Meningitis, Enzephalitis.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Stoffwechselstörung (Hypoglykämie, Hypokalzämie, Hypomagnesiämie, Hyper- und Hyponatriämie, Störungen im Aminosäurestoffwechsel, Peroxisomendefekte).
- Hirnfehlbildung, familiäres Krampfleiden, neurokutane Syndrome.
- Drogenentzug, Lokalanästhetika-Intoxikation.

▶ **Häufigkeit:**
- Ca. 0,5 % Termingeborene (bis zu 20 % Frühgeborene).
- Gehäuft infolge hypoxisch-ischämischer Enzephalopathie.

Klinik

▶ **Subtile Krampfanfälle** (häufigste Form der Krampfanfälle beim Frühgeborenen): Anhaltendes Offenhalten der Augen mit Bulbusfixation (FG) oder tonisch horizontale Bulbusdeviation (NG), Nystagmus, Lidblinzeln oder -flattern, Saugen, Schmatzen, Speicheln, Grimassieren. Singultus, „Schwimmen", „Radfahren", „Rudern", Hautkoloritwechsel, Veränderung von Blutdruck, Herzfrequenz oder Atemrhythmus.

▶ **Klonische Krampfanfälle:** Langsame, rhythmische Zuckungen.

▶ **Tonische Krampfanfälle:** Kontraktionen der Muskelgruppen fokal oder generalisiert.

▶ **Myoklonale Krampfanfälle:** Schnelle, kurze Zuckungen der Flexuren fokal oder generalisiert.

Spezifische Diagnostik

▶ Gezielte Untersuchung, je nach Symptomatik!

▶ **Mütterliche Anamnese:** z. B. Drogen (?), Ernährung, Geburtsanamnese (Asphyxie, Trauma, Intoxikation z. B. mütterliche Lokalanästhetika).

▶ **Labor:**
- BZ, Natrium, Kalium, Chlorid, Kalzium, Magnesium, Phosphat, CRP, Bilirubin im Serum.
- BGA, BB, Differenzialblutbild, Urinstatus, Blutkulturen.
- TORCH-Screening (Toxoplasmose, Röteln, Zytomegalie, Herpes), ggf. PCR.
- Gerinnung, Ammoniak, Leberfunktionsteste.
- Stoffwechseldiagnostik bei unklaren Krampfanfällen, z. B. Aminosäuren (Urin, Serum), Pyruvat, Laktat, Pyridoxal-5-Phosphat.
- Ggf. Drogenscreening.

▶ **Liquorpunktion** (Zellzahl, Eiweiß, Glukose, Bakteriologie, Virologie). Bei V. a. Stoffwechselstörung siehe Tab. 26.3.

▶ **EKG:** Bei QT-Verlängerung V. a. Hypokalzämie (Ausnahme Hypokaliämie).

▶ **Schädelsonografie, augenärztliche Untersuchung.**

▶ **MRT** bei Reifgeborenen (Infarkt, Malformation, Sinusvenenthrombose?).

▶ **EEG** (ggf. erst später beim Auslassversuch).

▶ Später: Vitamin B_{12} bei rein veganer Ernährung der stillenden Mutter.

▶ ***Beachte:*** 25 % und mehr Krampfanfälle bleiben ätiologisch ungeklärt. ⅓ aller Neugeborenenkrämpfe und ca. 50 % aller Krampfanfälle bei Frühgeborenen sind durch perinatale Komplikationen verursacht.

Differenzialdiagnose

▶ Benigner neonataler Schlafmyoklonus (Myokloni in der Einschlafphase, unterbrechbar).

▶ „Zittrigkeit" (Unterschiede zum Krampfanfall s. Tab. 14.2).

Tab. 14.2 • **Differenzialdiagnose „Zittrigkeit" oder Krampfanfall**

Charakteristische Zeichen	„Zittrigkeit"	Krampfanfall
Auffälligkeiten der Augenmotorik	nein	ja
Reaktion auf Stimulation	ja	nein
Bewegungstyp	Tremor	klonische Zuckungen
Bewegung durch passive Flexion unterbrochen	ja	nein

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Allgemeine Therapiemaßnahmen

- **Sicherung eines stabilen Zustands:** Sicherstellung der Ventilation, EKG-Monitoring, Blutdrucküberwachung, intravenöser Zugang (bei V. a. SIADH [Syndrom der inadäquaten Sekretion des antidiuretischen Hormons] Flüssigkeitsrestriktion).
- **Hypoglykämie:** 500 mg/kg KG Glukose (= 5 ml/kg KG Glukose 10 %), dann Glukose-Dauerinfusion 8 (–16) mg/kg KG/min. Weiteres Vorgehen bei Hypoglykämie (S. 589).
- **Hypokalzämie:** 0,5 mmol/kg KG = 2 ml Ca-Glukonat 10 % über 10 min i. v.
- **Hypomagnesiämie:** 0,15 mmol/kg KG.
- **Antibakterielle/antivirale Therapie bei** Meningoenzephalitis.
- Bei **Drogenabusus** (S. 277).

Medikamentöse Therapie

Beachte: Dosisempfehlungen sind selten systematisch erarbeitet, extrem variable interindividuelle Pharmakokinetik.

- **Antikonvulsiva** (sofort, wenn Glukose und Kalzium normal!):
  - *1. Phenobarbital* (ca. 80 % der Krampfanfälle sprechen an):
    - 10 mg/kg KG (0,05 ml/kg Luminal) über 5 min i. v. (= Anfangsdosis). Bei weiter bestehenden Krampfanfällen Folgedosis 10 mg/kg KG in Abständen von 5 min bis zu einer Gesamtdosis von max. 40 mg/kg KG.
    - Erhaltungsdosis: 3–5 mg/kg KG/d in 2 ED.
    - Erwünschter Blutspiegel: 20–40(– 60) µg/ml nach 2–3 d.
    - Abhängig von der Therapiedauer unterschiedliche Halbwertszeit: 2. Woche: 103 h, 3. Woche: 65 h, 4. Woche: 45 h.
  - *2. Phenytoin* (z. B. Phenhydan): Bei Persistenz der Krämpfe evtl. zusätzlich:
    - 5–10 mg/kg langsam i. v. über 10–15 min oder als Kurzinfusion (!), immer vorher und nachher mit NaCl 0,9 % durchspülen, nach 5–10 min wiederholen (Anfangsdosis 15–20 mg/kg KG).
    - Erhaltungsdosis: 3–5 mg/kg KG/d i. v. oder später oral in 2 ED.
    - HWZ variabel, deshalb Blutspiegel-Kontrolle: Ziel: 5–20 µg/ml.
    - Nebenwirkungen: Cave: AV-Block, Bradykardie, Hypotension → EKG-Monitor-Kontrolle (Therapie: Atropin 20 µg/kg KG i. v.). Blutungsneigung (Vitamin K), Vitamin-D-Mangel, Erbrechen.

    Cave: Paravasate führen zu schwersten Gewebsnekrosen.
  - Wenn Krämpfe weiter andauern: Ist die Dosis ausgeschöpft (Spiegelkontrolle)? Wenn ja:
  - *3. Pyridoxin bei Vitamin-B_6 -Mangel-abhängigen Krampfanfällen :*
    - Initialdosis: 100(–200) mg i. v. als Bolus.

    Cave: Apnoe nach Pyridoxin-Gabe möglich!
    - Lumbalpunktion möglichst vor Verabreichung von Pyridoxin!
    - Bei Ansprechen auf Vitamin B_6: Bestimmung von Glutamat, GABA und Pyridoxal-5-Phosphat im Liquor (Abnahmebedingungen einhalten!); zusätzlich Pyridoxal-5-Phosphat in Erythrozyten bestimmen!
    - Erhaltungsdosis: Vitamin-B_6-Substitution 5–10–15 mg/kg KG/d p. o. oder i. v. bis Ergebnisse vorliegen bzw. für einige Wochen bis sichergestellt ist, dass kein therapeutischer Nutzen resultiert.
    - Bei Ansprechen andere Antikonvulsiva absetzen.
  - *4. Pyridoxal-5-Phosphat bei V. a. Pyridoxalphosphat Abhängigkeit.* Bei diesem Krankheitsbild sistieren die Krampfanfälle auf Vit.-B6-Gabe nicht. Leitsymptome könnne sein: Evtl. Laktatazidose, Zeichen einer peripartalen Asphyxie, erhöhtes Glycin und Threonin.
    - Initialdosis: Pyridoxal-5-phosphat (PLP) 30 mg/kg KG/d in 3 ED zusätzlich zu Pyridoxin 100 mg/kg i. v. (ggfs. zu steigern bis 500 mg absolut) und Folinsäure 3–5 mg/kg KG für 2–3 Tage.
    - Ggf. Dosiserhöhung von PLP auf 4–6 ED à 10 mg/kg KG.
    - Dosis für Dauertherapie: kann derzeit noch nicht angegeben werden.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Falls mit Pyridoxin bzw. Pyridoxal-5-phosphat kein Erfolg sind weitere Alternativen:
- *5. Clonazepam* (Rivotril):
  - 0,1–0,2(–0,5) mg/ED über 5 min i. v., Erhaltung 0,1–0,2 mg/kg KG/d.
  - Serumspiegel 20–40(–60) µg/ml, aber keine eindeutig gesicherte Dosis-Wirkungs-Beziehung, HWZ 20–43 h.
  - ▶ ***Cave:*** Führt zu vermehrter Salivation, enthält Benzylalkohol.
- *6. Midazolam:*
  - Dosis 0,1–0,15 mg/kg KG/ED über 10 min, Wiederholung möglich. Erhaltungsdosis 0,1(–0,4) mg/kg KG/h.
  - ▶ ***Cave:*** Kann v. a. bei Frühgeborenen und rascher Applikation Krampfanfälle auslösen, deswegen Anwendung nur mit äußerster Zurückhaltung bei fehlenden Alternativen!
- *7. Lorazepam (z. B. Tavor):* Initial 0,05 mg/kg KG über 2–5 min. i. v. ggf. wiederholt. Längere Wirkdauer als Diazepam, geringere Atemdepression, keine Kumulation. Myoklonien sind möglich.
- *8. Lidocain:*
  - 4 mg/kg KG/h i. v. am 1. Tag, 1 mg/kg KG/h i. v. an den folgenden Tagen.
  - Anwendung nur bei therapierefraktären Krampfanfällen.
- *9. Levetiracetam:*
  - Dosis: initial 10–20 mg/kg KG i. v. oder p. o. als ED 2 mal × tgl.
  - Steigerung pro Tag um 10 mg/kg KG bis 45 (30–60) mg/kg KG.

▶ **Therapiedauer:**
- Therapiedauer kann individualisiert werden, da keine gesicherten Daten zur erforderlichen Therapiedauer verfügbar sind. Prinzipiell möglichst kurz.
- Bei Krampfanfällen des Frühgeborenen in den ersten Lebenstagen ohne erkennbare Ätiologie, Medikamente evtl. bereits 1 Woche nach letztem Krampfanfall absetzen.

Prognose

▶ Vorwiegend von der Ätiologie der Krämpfe und weniger vom Grad der Unreife des Kindes abhängig. Sie ist im Einzelfall nicht zu stellen.

▶ Kardinalfrage: Führen Krampfanfälle zu zusätzlichen Hirnläsionen oder nicht?

14.11 Morbus haemorrhagicus neonatorum

Definition, Formen und Ursachen

▶ **Definition:** Abnorme Blutungsneigung durch Vitamin-K-Mangel.

▶ **Formen und Ursachen:**
- *Klassische Form:* Geringe Plazentapassage von Vitamin K. Mangelnde Vitamin-K-Zufuhr mit der Nahrung führt bei 1–5 % der Neugeborenen um den 3.–7. Lebenstag zu Blutungen.
- *Frühe Form:* Vitamin-K-beeinflussende Medikamente (Phenobarbital, Phenytoin, Rifampicin, Isoniazid, Phenylbutazon) während der Schwangerschaft.
- *Späte Form:* Bei gestillten Kindern treten vereinzelt Blutungen um die 4.–12. Woche auf, da Muttermilch relativ wenig Vitamin K enthält.

Klinik

▶ **Frühe und klassische Form:** Vorwiegend Meläna, Bluterbrechen, Hautblutungen.

▶ **Späte Form:** Vorwiegend Hirnblutungen.

▶ **Komplikationen:** Volumenmangelschock, Anämie, Hirnschädigung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Spezifische Diagnostik

- **Labor:**
  - *Thrombozyten und Gerinnungsfaktoren:* Vitamin-K-abhängiger Prothrombinkomplex vermindert (Faktoren II, VII, IX, X) → Quick-Wert erniedrigt, PTT verlängert, Fibrinogen im Normbereich.
  - BB (Anämie), Blutgruppe.
  - Stuhluntersuchung auf Blut.
- **Schädelsonografie.**

Differenzialdiagnosen

- Geburtstraumata, besonders Hirnblutungen (S. 258) bei Frühgeborenen.
- Verschlucktes mütterliches Blut (häufigste Ursache für Melaena neonatorum).
- Stressblutungen, z. B. Magenulkus bei Neugeborenen (extrem selten!).
- Transplazentare Thrombozytenantikörper bei Morbus Werlhof der Mutter bzw. neonatale Allo-Immun-Thrombozytopenie (NAIT).
- Angeborener Faktorenmangel (z. B. Hämophilie A, B).
- Verbrauchskoagulopathie bei DIC z. B. infolge Sepsis, Schock (Verminderung von Thrombozyten, des Faktors V, Fibrinogen und Antithrombin III).
- Thrombozytopenie oder -pathie (S. 497).
- Überdosierung von Antikoagulanzien, mütterliche Salicylateinnahme.

Therapie, Prognose und Prophylaxe

- **Therapie:**
  - Vitamin K MM 1 mg/kg KG i. v., i. m. oder s. c. (maximal 5 mg): Gerinnungsstatus sollte sich in 3–4 h normalisieren.
  - Bluttransfusion.
  - Infusion von 10 ml/kg KG Fresh Frozen-Plasma bei Faktor-XIII-Mangel.
- **Prognose:** Gut bei Magen-Darmtrakt-, Schleimhaut- oder Nabelblutungen. Sehr fraglich bei Hirnblutungen, Todesfälle nur noch bei später Form.
- **Prophylaxe:**
  - 2 mg Vitamin K MM p. o. sofort nach der Geburt, nach 4 d und nach 4–6 Wochen.
  - 0,5–1 mg Vitamin K i. m. nach der Geburt bei Erbrechen, Cholestase, Resorptionsstörung und Frühgeborenen.
  - Die Vitamin-K-Gabe in pharmakologischen Dosen an die Mutter während der Schwangerschaft oder während des Stillens ist nicht ausreichend untersucht.

14.12 Icterus neonatorum

Definitionen und Ursachen

- **Definitionen:**
  - *Physiologischer Ikterus:* Beginn am 3. Lebenstag, Dauer maximal 8 d. Maximum bis 17 mg/dl unkonjugiertes Bilirubin bei reifen Neugeborenen.
  - *Pathologischer Ikterus:* s. Tab. 14.3.
- **Ursachen des pathologischen Ikterus:**
  - Verstärkte Hämolyse (S. 273). G-6-PDH-Mangel.
  - Polyglobulie mit Hkt > 65 %.
  - Mütterlicher Diabetes, kindliche Hypothyreose.
  - Blutungen wie Kephalhämatom und andere Weichteilhämatome.
  - Muttermilchikterus (S. 272) durch Inhibitor der Glukuronyltransferase.
  - *Hepatozellulärer Ikterus:* Perinatale bakterielle Infektionen oder Toxoplasmose; konnatale Hepatitis infolge CMV-, Hepatitis-A- und -B-, Herpes-, Coxsackie-, ECHO-, Röteln-, Epstein-Barr-Virusinfektionen; Stoffwechselstörungen wie Galaktosämie, Fruktoseintoleranz, α1-Antitrypsinmangel, Speicherkrankheiten;

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Fehlbildungen der ableitenden Gallenwege wie intra- oder extrahepatische Gallengangsatresie (S. 762), Choledochuszysten, intestinale Obstruktionen; andere Ursachen wie z. B. zystische Fibrose, Toxizität von Medikamenten, Hypoxämie, Cholestase bei parenteraler Ernährung.

Tab. 14.3 • Pathologischer Icterus neonatorum – Formen

Zeitraum	Definition
unmittelbar postnatal	
im Nabelschnurblut	unkonj. Bilirubin > 6 mg/dl (100 µmol/l)
in den ersten 36 Lebensstunden	unkonj. Bilirubin > 12 mg/dl (200 µmol/l) = *Icterus praecox*
	Gesamtbilirubin > 20 mg/dl (340 µmol/l) unkonj. Bilirubin = *Icterus gravis*
erste Lebenswochen	
erste 2 Lebenswochen	konj. Bilirubin > 2 mg/dl (34 µmol/l) oder > 15 % des Gesamtbilirubin; nach den ersten 2 Lebenswochen > 0,5 mg/dl
nach der 2. Lebenswoche	erhöhtes Bilirubin = *Icterus prolongatus*

Klinik

- **Ikterisches Kolorit:** Ikterus ist ab ca. 5 (3–12) mg/dl erkennbar, Sklerenikterus ab ca. 2 mg/dl.
- **Hämolyse:** Blässe, evtl. Hepatosplenomegalie, selten Hydrops; weitere Hämolysezeichen (S. 483).
- **Hepatozellulärer Ikterus:** Hepatomegalie, häufig grünlicher Biliverdinikterus, Dystrophie, acholische Stühle.
- **Gallengangsatresie:** Icterus prolongatus, acholische Stühle.
- **Komplikationen:**
  - Kernikterus bei hohem unkonjungiertem Bilirubin mit zerebralen Bewegungsstörungen, mentaler Retardierung, Hörverlust, Apnoen, Krampfanfällen. ***Cave:*** Heute v. a. G-6-PDH-Mangel in Kombination mit M. Meulengracht.
  - Cholestase und Leberzirrhose bei hohem Spiegel an konjugiertem Bilirubin.

Spezifische Diagnostik

- **Basisdiagnostik:**
  - Familienanamnese (z. B. G-6-PDH-Mangel) und körperliche Untersuchung: Hämatome, Kephalhämatom u. a. (s. o.)?
  - Blutgruppen von Kind und Mutter, Rhesus-Faktor und Coombs-Test.
  - Hämatokrit, Hämoglobin und Gesamteiweiß beim Kind, Bilirubinbestimmungen (teilweise mehrfach am Tag erforderlich).
  - TSH, FT_4, T_3.
- **Erweiterte Diagnostik** (falls Ursache nicht mit Basisdiagnostik erfasst):
  - Leberwerte: GOT, GPT, γ-GT, GLDH, AP, Cholinesterase.
  - Ausschluss einer bakteriellen Sepsis (S. 279), von konnatalen Infektionen durch CMV, HSV, Röteln, Toxoplasmose, Lues u. a. (S. 286).
  - Sonografie zum Ausschluss Gallengangsatresie (S. 762).
  - Ausschluss von konnatalen Stoffwechseldefekten wie Galaktosämie, zystische Fibrose (S. 347), α_1-Antitrypsinmangel, Tyrosinose.
  - Ausschluss von Hämoglobinanomalien (S. 485), Erythrozytenmembrandefekten, G-6-PDH-Mangel (S. 487).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Kritische Bewertung einer Hyperbilirubinämie:

- **Die Bewertung in einen physiologischen oder pathologischen Ikterus** und damit die **Fototherapie- und Austauschgrenzen** sind bei gesunden Neugeborenen ohne pathologische Hämolyse seit Langem in Diskussion. Dennoch gibt es bei aller Unsicherheit bezüglich der Evidenz einen Konsens als Leitlinien der GNPI (www.gnpi.de), die sich engstens an die Empfehlungen (Konsens) der American Academy of Pediatrics anlehnen (www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/024-007.html).
- Es spricht vieles dafür, dass diese Grenzen auch auf Frühgeborene ≥ 35. SSW, ≥ 2000 g übertragen werden können, auch wenn eine AB0-Inkompatibilität vorliegt.
- Keine Therapie bei Bilirubin ≤ 5 mg/dl (85 µM).
- **Erhöhtes Risiko eines Kernikterus** besteht bei:
  - Hämolyse bei Rh-Inkompatibilität. G-6-PDH-Mangel.
  - Hypoxie, Azidose, Hypalbuminämie, Hypoglykämie, Hypothermie.
  - Medikamenten, die Bilirubin aus Eiweißbindung verdrängen (z. B. Ceftriaxon, Digoxin, Lasix, Valium).
- Bei konsequenter Therapie ist bei Gesamtbilirubin-Werten zwischen 25 und 30 mg/dl nicht mit einem Kernikterus zu rechnen.
- Völlig unklar ist die Situation bei Frühgeborenen < 35. SSW, für die es in der Literatur wenige Daten zur Toxizität von Bilirubin gibt. Trotzdem müssen für diese Kinder – bei aller Unsicherheit der Datenlage – Hinweise zur Behandlungsstrategie gegeben werden. Nur so sind die sich oft unterscheidenden „Bilirubinkurven" der Literatur verständlich.

Vorgehen

- **Muttermilchikterus :**
  - „Early onset" bei spätem Anlegen und Glukose-Zufütterung!
  - *„Late onset" :*
    - Bei hohen Bilirubinwerten: 24–48 h Muttermilch Abpumpen und das Kind mit Formula füttern.
    - Am 3. Tag sollte das Bilirubin deutlich abgefallen sein, d. h. weiter stillen. Unbedingt Mutter im Stillen bestärken.
    - Gallengangsatresie ausschließen! (Konjugiertes Bilirubin erhöht).

  Cave: „Muttermilchikterus" ist eine Ausschlussdiagnose.
- **Kranke Neugeborene und Frühgeborene:**
  - *Erhöhtes Risiko für Kernikterus* bei gestörter Bluthirnschranke, z. B. Azidose < 7,25, Hypothermie, Gesamteiweiß < 5 g/dl und neurologisch auffälligem Kind.
  - Genaue Grenzwerte sind nicht bekannt, sie sind rein empirisch.
  - Faustregel: Fototherapiegrenze in mg/dl = aktuelles Gestationsalter (in Wochen) minus 20, Näheres s. u.
  - Austauschgrenzen (www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/024-007.html) sind für Frühgeborene noch umstrittener als bei reifen Kindern. Falls trotz Fototherapie das Bilirubin weiter schnell ansteigt, sollte bei Überschreiten der nächst höheren Fototherapiegrenze individuell nach Abwägen der Risiken eines Blutaustausches gegen die Risiken eines Kernikterus entschieden werden. Faustregel zur Indikation einer Austauschtransfusion: Bilirubin in mg/dl = Gewicht in g/100, Näheres s. u.

Therapie

- **Prinzip der praktischen Durchführung einer Fototherapie:**
  - Fototherapielampe einer Lichtquelle mit blau-grünem Spektrum mit 460 nm Wellenlänge.
  - Abstand Lampe – Kind möglichst gering. Strahlungsintensität von 30 µW/cm² pro nm.
  - Alternativ Lichtmatratze mit Bestrahlung von unten, ist allerdings weniger wirksam als Fototherapielampe.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Möglichst große Hautflächen bestrahlen, nicht länger als 3–4 h, da dann ineffektiv.
- Erhöhter Flüssigkeitsbedarf bis + 20 ml/kg.
- Fototherapie unterbrechen, wenn Eltern kommen.
- Abdecken der Augen zum Schutz vor Lichtstrahlen.

▶ **Indikation zur Fototherapie (nach AWMF-Leitlinie) bei einem Bilirubingrenzwert bei:**
- fehlender Hämolyse und Lebensalter von ≥ 72 h: ≥ 20 mg/dl (340 µM).
- einem Gestationsalter < 38 Wochen: aktuelles Gestationsalter (in Wochen) - 20.
- Darüber hinaus: Absenken der Grenze um 2 mg/dl (35 µM).
  - vor einem Alter von < 72 h pro Tag.
  - bei positivem Coombs-Test.
  - bei Verwendung von fiberoptischen Geräten auf Wochenbettstationen oder im ambulanten Bereich.

▶ Bei **Frühgeborenen** ist die Grenze unklar: Teils wird eine Fototherapie bei 5 bzw. 7 mg/dl für Frühgeborene mit einem Geburtsgewicht 500–750 g bzw. 750–1000 g empfohlen.

Faustregel: Fototherapiegrenze in mg/dl = aktuelles Gestationsalter (in Wochen) minus 20.

▶ **Nebenwirkungen der Fototherapie:**
- Erhöhter Flüssigkeitsverlust (s. o.).
- Häufigere und dünnere Stühle.
- Fraglich gestörter DNA-Reparationsmechanismus und erhöhte Chromosomenbrüchigkeit.
- Oxidation der Fettsäuren mit evtl. toxischen Produkten (→ ggf. i. v.-Fettinfusion abdecken).

▶ **Prinzip der praktischen Durchführung einer Austauschtransfusion** (S. 274)**.**

▶ **Indikation zur Austauschtransfusion:**
- Neugeborene mit Bilirubinwerten, die mehr als 10 mg/dl (170 µM) über den oben genannten Fototherapiegrenzwerten liegen, bei reifen Neugeborenen ohne Risikofaktoren also über 30 mg/dl (510 µM).
- *Bis zur 12. Lebensstunde* sofortige Austauschtransfusion bei:
  - Nabelschnurbilirubin > 6 mg/dl, Nabelschnurhämoglobin < 10 mg/dl oder Hämatokrit < 30 %, postnataler Bilirubinanstieg > 0,5 mg/dl pro Stunde in 4–6 h.
  - oder Zeichen einer Bilirubinenzephalopathie
  - oder unzureichendem Ansprechen auf die Fototherapie (kein Abfall des Gesamtserumbilirubins innerhalb von 4–6 h).

Faustregel für Austauschgrenze bei Frühgeborenen > 1500 g: Bilirubin (mg/dl) = Gewicht (g)/100.

▶ **Intravenöse Immunglobulingabe:** Bei mütterlich vermittelter neonataler Hämolyse mit positivem Coombs-Test kann durch intravenöse Gabe von Immunglobulinen versucht werden, die Zerstörung antikörperbeladener Erythrozyten in Milz und Leber zu bremsen. Damit lässt sich die Rate an Austauschtransfusionen möglicherweise senken. ***Beachte:*** In der Regel irrelevant positiver Coombs-Test durch Anti-D-Prophylaxe in der 28. SSW.

14.13 Morbus haemolyticus neonatorum

Definition, Ursachen und Vorkommen

▶ **Definition:** Hyperbilirubinämie bei Hämolyse.

▶ **Ursachen einer vermehrten Hämolyse bei Neugeborenen sind v. a.:**
- *Rhesusinkompatibilität* bei Rh-negativen sensibilisierten Müttern Rh-positiver Kinder (IgG-AK-Passage über Plazenta → Hämolyse beim Kind).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *AB0-Inkompatibilität*, häufig bei mütterlicher Blutgruppe (BG) 0, kindlicher BG A oder B (keine Sensibilisierung nötig, primäre IgM-AK nicht plazentagängig, nur IgG-AK gegen noch nicht vollständig entwickelte AB-Rezeptoren auf Erythrozyten, geringere Hämolyse als bei Rh-Inkompatibilität).
- *Angeborene Erythrozytenmembrandefekte* (S. 482), z. B. vererbte Sphärozytose, Elliptozytose, Pyknozytose, Stomatozytose.
- *Angeborene Erythrozytenenzymdefekte* (z. B. G-6-PDH-Mangel, Pyruvatkinasemangel).
- Sepsis, Toxine, Hämoglobinopathien, autoimmunhämolytische Anämien.

▶ **Vorkommen:** Eine Rh-Inkompatibilität tritt durch die Anti-D-Prophylaxe sehr selten auf. Eine AB0-Inkompatibilität ist häufig.

Klinik

▶ Icterus praecox und gravis (s. Tab. 14.3), Blässe, Anämie, variable Hepatosplenomegalie, Hydrops fetalismit generalisierten Ödemen bei schwerer Rh-Inkompatibilität.

▶ **Komplikationen:** Intrauteriner oder postnataler Tod bei schwerer Anämie, Kernikterus (S. 271) begünstigt durch Unreife, Hypoxämie, Hypoalbuminämie, Hypoglykämie, Azidose u. a. perinatale Komplikationen.

Spezifische Diagnostik

▶ **Pränatal:** Blutgruppe und Antikörperbestimmung der Mutter, Bilirubinbestimmung im Fruchtwasser, Sonografie (Hydrops?).

▶ **Postnatal:**
- Körperliche Untersuchung (s. o.).
- *BB* mit Retikulozyten. Mikrosphärozyten können durch relativ große Erythrozyten der Neugeborenen maskiert sein. Anämie und Erythroblastose.
- *Indirektes Serumbilirubin und LDH* ↑ (6–24-stündige Bilirubinkontrollen!), Blutglukose, Albumin und Kalzium manchmal ↓.
- *Blutgruppe des Kindes*, direkter Coombs-Test positiv beim Kind bei Rh-Inkompatibilität und autoimmunhämolytischer Anämie.
- Osmotische Resistenz bei Sphärozytose ↓.
- Fallweise Erythrozytenenzyme, Hämoglobinelektrophorese.

Differenzialdiagnosen

▶ Andere Ikterusformen (S. 162) und Anämien (S. 476), z. B. Blutung, fetomaternale Transfusion, toxisch.

Therapie und Prophylaxe

▶ **Prophylaxe der Rh-Inkompatibilität:** Bei Rh-negativer Mutter und Rh-positivem Neugeborenen 250 µg Anti-Rh-Gammaglobulin i. m. oder i. v. an die Mutter innerhalb von spätestens 72 h postpartal, auch nach Abortus.

▶ **Therapie:** Fototherapie und Austauschgrenzen (S. 272).
- Fototherapie (blaues Licht mit 460 nm Wellenlänge) mit Augenschutz, wenn Bilirubin 2–4 mg/dl unter der Austauschgrenze liegt (S. 272).
- Einmalig 500 mg/kg KG Immunglobulin-Infusion bei Coombs-positivem Icterus neonatorum.

Vorgehen beim Blutaustausch

▶ **Erythrozytenkonzentrat**
- Bei AB0-Inkompatibilität (0 Rh neg) und AB-Plasma.
- Bei Rh-Inkompatibilität: AB0 wie Kind, aber rh-negativ (Cave: anti-c der Mutter).
- Pufferung der Konserve nach Gascheck oder blind: Pro 100 ml EK 1 ml TRIS 3 M.
- EK vorher im Blutdepot gegen mütterliches Blut kreuzen lassen (anti-c).
- EK erst bestrahlen lassen (10 min), da ein bestrahltes EK nur begrenzt haltbar!
- Anwärmen auf Körpertemperatur.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Menge:**
  - 2- bis 3-faches Blutvolumen (BV = 80 ml/kg).
  - Mit Plasma mischen (meistens 2 : 1), um an den Hkt des Kindes anzugleichen.
- **Durchführung:**
  - Austausch über Nabelvenenkatheter (gut fixieren) oder über periphere Zugänge (Arterie und Vene) möglich.
  - *Tauschvolumen* in Schritten von 2–3 ml/kg KG.
  - Die ersten 10–20 ml kindl. Blutes aufheben (5–10 ml davon als EDTA-Blut) für evtl. weitere spezifische Diagnostik.
  - *Monitoring* von Herzfrequenz, Blutdruck und Atmung (exaktes Protokoll). Bei RR-Schwankungen eventuell die Austauschvolumina verringern.
  - *Laborkontrollen:* Vor, während und nach dem Austausch: Elektrolyte (Na, K, Ca), Blutgase, Bilirubin, Gesamteiweiß, BZ, BB (HK, Thrombozyten, Leukozyten).
  - *Hyperbilirubinämie:*
    - Austausch langsam innerhalb mindestens 2–3 h, Ausgleich zwischen intra- und extravaskulärem Bilirubin braucht Zeit.
    - Nach Austauschtransfusion wegen Hyperbilirubinämie Bilirubinkontrollen in 3- bis 6-stündlichen Abständen (evtl. erneuter Austausch nötig).
  - *Austausch bei DIC oder zirkulierenden Antikörpern:*
    - Rascher Austausch in 1 h.

    Cave: Blutdruckschwankungen und Lungenödem.

14.14 Polyglobulie

Definition und Gefahren

- **Definition:** Hkt-Wert > 65 Vol %.
- **Problem:** Steile Zunahme der Blutviskosität mit möglichen Folgen:
  - Neurologische Störungen (Apathie, Tremor, Krämpfe) durch Mikrothrombenbildung.
  - Herzinsuffizienz.
  - Respiratorische Störungen (erhöhter pulmonaler Widerstand).
  - Hypoglykämie, Hypokalzämie.
  - Nierenventhrombose.
  - Nekrotisierende Enterokolitis, Priapismus.
- **Risiko:** Vaskuläre Stase mit Mikrothrombenbildung und zerebralen, renalen und gastrointestinalen Komplikationen.

Ursachen

- **Plazentainsuffizienz (chronische Hypoxie):** Small-for-gestational age Baby (SGA), Übertragung, Placenta praevia.
- **Plazentare Hypertransfusion:** Feto-fetale Transfusion, materno-fetale Transfusion, späte Abnabelung, „Abmelken" der Nabelschnur.
- **Seltener:** Trisomie 21 (M. Down), Trisomie 13, Trisomie 18, neonat. Thyreotoxikose, Wiedemann-Beckwith-Syndrom, kongenitale NNR-Hyperplasie.

Spezifische Diagnostik

- BB mit Diff.–BB (Retikulozyten), Thrombozyten (HbF-Zellen).
- Bei Hkt 60–70 Vol % venöse Kontrolle spätestens 4 h nach Geburt.
- BGA, BZ, Na, K, Ca, Bilirubin, Harnstoff.
- Neurologische Befunde dokumentieren.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapie

- **Ziel:** Hämodilution bis Hkt ven. 55–60 Vol %.
- **Therapeutische Optionen:**
  - *Reichlich Flüssigkeit*, verhindert weiteren Anstieg des Hk-Wertes (5 ml/kg/h, bei reifem Kind, bis zu 20 ml/h Glukose 5 %).
  - *Hämodilution:*
    - Bei Hkt über 70 Vol % sofortiger, partieller Austausch.
    - Bei Hkt 65–70 Vol % bei Symptomen Dyspnoe, schlechte Organperfusion etc.
- **Technik der Hämodilution:**
  - *Peripher,* d. h. art. Blutabnahme, bei venösem Zugang und gleichvolumiger Seruminfusion.
  - Falls periphere Dilution nicht möglich, via Nabelkatheter mit Austauschset.
  - *Austauschvolumen (ATV):* (Annahme: Blutvolumen = 80 ml/kg).

$$\text{ATV} = \frac{\text{Blutvolumen} \times (\text{aktueller Hkt} - \text{gewünschter Hkt})}{\text{aktueller Hkt}}$$

  - *Blutvolumen bei Polyzytaemie:* Bei 4 kg KG 75 ml/kg, bei 3 kg KG 88 ml/kg, bei 2 kg KG 100 ml/kg, bei 1 kg KG 110 ml/kg.

Kontrollen

- Ggf. ZVD vor und nach Austauschtransfusion messen.
- Kontrolle des Hkt im venösen Blut 1, 4 und 24 h nach Austauschtransfusion.
- Nach dem Austausch Kind noch für 4 h engmaschig überwachen, Elektrolyte, BZ.
- Ziehen des NVK (Katheterspitze in Bakteriologie).
- Nachsorge: Entwicklungsneurologie.

14.15 Hypoglykämie des Neugeborenen

Siehe neonatale Hypoglykämie (S. 588).

14.16 Kind diabetischer Mutter

Häufigkeit und Gefahren

- **Häufigkeit:** Ca. 1–5 % der Schwangeren leiden an einem Gestationsdiabetes (GDM). Nur bei 0,3 % der Schwangerschaften besteht ein Diabetes vor der Konzeption (meist Typ I).
- **Gefahren:**
  - Das Fehlbildungsrisiko steigt um das 2- bis 4-Fache, die Mortalität um das 3- bis 6-Fache im Vgl. zur Normalpopulation. Auftreten können Neuralrohrdefekte, Herzfehler, Omphalozelen, Fehlbildung der ableitenden Harnwege.
  - Schlecht eingestellter Diabetes mellitus → fetaler Hyperinsulinismus = Hauptursache der diabetischen Fetopathie, Makrosomie mit Organomegalien (insbesondere von Leber und Herz), Plazentainsuffizienz mit SGA (diese Kinder sind besonders gefährdet!).
  - Geburtshilfliche Komplikationen durch Makrosomie, z. B. Asphyxie, Frakturen (z. B. Klaviculae), Plexusparese, Subduralblutung.
  - *Hypoglykämie* durch Hyperinsulinämie und Hypoglukagonämie.

Spezifische Diagnostik

- **BZ-Kontrollen:** Nach der Geburt; nach 30 min, 1, 3, 6 und 12 h sowie präprandial in den ersten 3 Lebenstagen; Ziel: Werte > 47 mg/dl (> 2,6 mmol/l). ***Hinweis:*** Kontrolle 30 min nach Geburt fehlt in AWMF-Leitlinie, ist aber sinnvoll, da Hypoglykämie schon 30 min nach Geburt möglich.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Kalzium-Kontrollen:** Erste 2 Lebenstage; Therapie s. Hypokalzämie (S. 836); wenn sich das Kalzium unter der Substitution nicht normalisiert, an Hypomagnesiämie denken → Mg 0,2 mmol/kg als Kurzinfusion i. v.
- Hkt-Kontrollen: Nach 1 und 24 h; gehäuft Nierenvenenthrombosen (Hämaturie?).
- **Bilirubinkontrolle** (S. 272): Verstärkt und prolongiert (Unreife der Leberenzyme, vermehrter Hämoglobinabbau).
- **Atmung kontrollieren**, da gehäuft Atemnotsyndrom (Insulin hemmt Surfactantproduktion).
- **Kardiologische Probleme, z. B. hypertrophe Kardiomyopathie ausschließen:** ggf. UKG, EKG, Rö-Thorax.
- **Weitere Fehlbildungen ausschließen** wie z. B. Neuralrohrdefekte, insbesondere Meningomyelocele, kaudale Regression, gastrointestinale Atresien, Small-left Colon-Syndrom, Gallengangs-Atresien, Harntrakt-Anomalien, Ureterduplikatur, Nierenagenesie, Polysplenie-Syndrom mit Mesokardie und Nierenagenesie.

Therapie

- Abhängig vom Verlauf der Blutzuckerbestimmungen; Empfehlungen der AWMF unter http://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/024–006.html (derzeit in Überarbeitung).
- **Frühfütterung durch Anlegen, evtl. mit Maltodextrin:** 15 g/dl (15 %).
  - *Dosierung:*
    - Initial: 8 ml/kg = 1,2 g KH/kg KG.
    - Bis 12 h: 4 × (5–10 ml/kg) = 3–6 g KH/kg entspricht 4,1–8,2 mg/kg KG/min.
    - In den nächsten 24 h: 8 × 4 ml/kg KG = 4,8 g KH/kg entspricht: 3,3 mg/kg KG/min.
  - Die Frühfütterung soll nicht mit dem Stillen interferieren, deswegen vor Maltodextringabe Kind anlegen.
- **Wenn Hypoglykämien (BZ < 35 mg/dl) trotz Maltodextrin:**
  - Glukose-Infusion (Glukose 10 % 4 ml/kg/h = 6,6 mg/kg KG/min.
  - Glukose-Bolus möglichst vermeiden, er führt zur gesteigerten Insulinausschüttung und nachfolgender Hypoglykämie; erforderlich wenn: BZ < 25 mg/dl oder BZ < 40 mg/dl + Symptome; Dosis: 2,5 ml/kg KG 10 % Glukose.
- **Bei rezidivierenden Hypoglykämien:** Glukosezufuhr um 2 mg/kg KG/min steigern und BZ-Kontrollen nach spätestens 30 min.

14.17 Entzugssyndrom nach Drogenabusus in der Schwangerschaft

Entstehung und Häufigkeit

- **Entstehung:** Mütterlicher Drogenabusus von Heroin, Methadon, Kokain, Barbituraten, Alkohol; Nikotin in der Schwangerschaft führt zur Abhängigkeit des Fetus und postnatal beim Neugeborenen zum Entzugssyndrom.
- **Häufigkeit:** Ca. 70 % der Kinder drogenabhängiger Mütter erleiden einen Entzug. Es besteht keine Korrelation zwischen Dosis der Droge und Risiko des Entzuges.

Klinik

- Beginn der Symptomatik **innerhalb der ersten 24 Lebensstunden**, aber auch **bis zu 10 d postnatal:**
  - Bei Heroinabusus ca. 3 d postnatal.
  - Bei Methadonabusus 4–7 d postnatal.
  - Bei Benzodiazepinen erst ca. 10 d postnatal.
- **Weitere fetale Risiken:** Infektionen (sexuell übertragbare Krankheiten, z. B. HIV, Hepatitis), Frühgeburtlichkeit, SGA, postnatale Atemstörungen, RDS (S. 260), SIDS

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

(S. 822), Embryopathien (Minderwuchs, Mikrozephalie, Herzmissbildungen, faziale Dysmorphien).

- **Symptome:**
  - *Häufig:* Irritabilität, Zittrigkeit, Hyperaktivität (Hautabschürfungen durch Reiben), Tremor, Muskelhypertonus, kurze Schlafphasen, schrilles Schreien (Alkalose) und übermäßiges nonnutritives Saugen.
  - *Gelegentlich:* Trinkschwäche, Erbrechen und Durchfälle, Rhinitis, Niesen, Tachypnoe und Schwitzen.
  - *Selten:* Fieber und Krämpfe.

Spezifische Diagnostik

- **Mütterliche Anamnese:** Angaben der Mutter sind meist „ungenau".
- **Drogennachweis** im mütterlichen und fetalen Urin (5 ml Urin).
- Abklärung des NG wie bei unklaren Krampfanfällen (S. 266).
- BGA, BZ, Na, K, Ca, BB, Thrombozyten, Blutkultur, evtl. Lumbalpunktion (?), ggf. HIV/Hepatitis-Serologie (bei Methadon: T 3, T 4, Thrombozytenfunktion).
- 3 × tgl. Zustandsbeurteilung des Neugeborenen nach Finneganscore oder oft praktikabler klinisch in 3 Stufen: „Unruhig", „hyperexzitabel" und „nicht zu beruhigen", jeweils zwischen den Mahlzeiten, bis die Medikation abgesetzt ist.

Therapie

- **Monitoring:** EKG und Atmung.
- **Orale Ernährung** mit kleinen Mahlzeiten, Ruhigstellung des Kindes, dunkle Räume, Lärmschutz.
- **Medikamentöse Therapie:** Verschiedene Alternativen: Morphinlösung, Tinctura opii, Phenobarbital (Luminal) oder Chloralhydrat.
  - *Morphin-HCl-Lösung* (nach Rohrmeister, Wien): Morphon-HCl-(oder -sulfat)-Lösung p. o. als 0,05 % Sirup (1 ml = 0,5 mg Morphinbase).
    - Morphin-Standarddosis 0,1 ml/kg KG/ED = 0,05 mg/kg KG/ED Morphinbase.
    - Startdosis 0,05 mg/kg KG/ED 3 × tgl. (= 0,15 mg/kg KG/d in 3 ED) für mindestens 48 h.
    - Steigerung der Dosis bereits nach 4 h bei anhaltenden Symptomen (Score > 10): Von 0,05 mg/kg KG/ED 6 × tgl. (= 0,3 mg/kg KG/d in 6 ED) auf 0,1 mg/kg KG/ED 6 × tgl. bis max. 0,15 mg/kf KG/ED 6 × tgl. (= 0,6 mg/kg KG/d–0,9 mg/kg KG/d in 6 ED).
    - Dosisreduktion, wenn 24-h-Score < 10 schrittweise reduzieren: Zuerst ED auf 0,05 mg (falls höhere ED verwendet), dann Applikationshäufigkeit reduzieren, z. B. von 6 × tgl. auf 4 × tgl., dann jede 2. Gabe auslassen.
  - *Tinctura opii:* Tinctura opii (DAB) entspricht einer 1 %igen Morphinlösung; bewährt hat sich eine 25-fach verdünnte Lösung. Rezept: 1 ml Tinctura opii + 24 ml Wasser → 25 ml einer 0,04 %igen Morphinlösung; die fertige Gebrauchslösung enthält dann 0,4 mg Morphinbase/1 ml Lösung.
    - Dosis: 0,3–0,8 mg Morphin/kg KG/d p. o. verteilt auf 4–6 Gaben.
    - Nebenwirkung: Schläfrigkeit, Obstipation.
    - Therapiedauer: Dosisreduktion versuchsweise um 10 % tgl., oft ist eine langsame Reduktion erforderlich. Bei zu schneller Reduktion besteht die Gefahr eines Rückfalls.
  - *Phenobarbital:* Heute weder gebräuchlich noch empfehlenswert, da Entzug wohl länger dauert als mit Morphin. Die Kombination von Morphin oder der 25-fach verdünnten Tinctura-opii-Lösung mit Phenobarbital kann allerdings bei Heroin- und/oder Methadonentzug bzw. bei ausgeprägten gastrointestinalen Symptomen günstig sein.
    - Dosis: Initial 20 mg/kg KG/d, dann 5 mg/kg KG/d in 2 ED.
    - Dosiserhöhung bei Nichtansprechen: Evtl. Steigern bis 10(–20) mg/kg KG/d.

    Cave: Atemdepression bei hohen Dosierungen!

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Serumspiegelkontrollen durchführen (Kumulation bei langer HWZ!). Ziel: Phenobarbitalspiegel von 20–30 mg/dl.
- Therapiedauer: Nach klinischem Zustand bzw. Score Tage bis Wochen; durchschnittliche Dosisreduktion 10 % alle 3–5 d.

• *Chloralhydrat:*
  - Rezept: 10 g Chloralhydrat, 40 g Zuckersirup + 50 g gereinigtes Wasser → 100 ml (1 ml entspricht 100 mg Chloralhydrat).
  - Dosis: 90 mg/kg KG/d in 3 ED (Bereich 25–150 mg/kg KG/d).
  - Therapiedauer: Nicht längerfristig verabreichen; besonders bei wiederholter Gabe altersentsprechender Dosierung Gefahr von ZNS-, respiratorischen und myokardialen Depressionen, Arrhythmien, Ileus und Blasenatonie, ggf. indirekte Hyperbilirubinämie (Ursache: Metabolit Triäthylalkohol) mit Symptomatik über einige Tage → keine Verabreichung bei signifikanten hepatischen oder renalen Erkrankungen.

• *Bei Problemen erwägen:*
  - Chlorpromazin (Megaphen) 2,8 mg/kg KG/d in 4 ED i. m. oder p. o.
  - Methadon (Polamidon) 0,1–0,2 mg/kg KG/ED 3–4 × /d.
  - Clonidin: 3–5 µg/kg KG/d in 4–6 ED.
  - Diazepam: 0,5–2,5 mg/kg KG/d in 3 ED.

Weiterbetreuung

▶ Frühzeitig Sozialdienst einschalten.
▶ Kontakt mit Drogenberatung aufnehmen.
▶ HIV-Probleme: AIDS-Hilfe.

14.18 Bakterielle Infektionen des Neugeborenen

Definitionen, Sepsis-Formen und Risikofaktoren

▶ **Definitionen** (fließende Übergänge sind möglich):
  • Lokal- oder Organinfektionen.
  • *Systemische Entzündungsreaktionen* (SER; Synonym: „klinische Sepsis", engl. systemic inflammatory response syndrome = SIRS): Klinische Symptomatik ohne Erregernachweis in der Blutkultur.
  • *Sepsis:* Erregernachweis in der Blutkultur.
  • *Septischer Schock:* Sepsis mit Blutdruckabfall. Mangelversorgung sämtlicher Organe (O_2).

▶ **Sepsis -Formen:**
  • *Frühsepsis* (engl. early onset sepsis): Sepsis in den ersten 3 Lebenstagen. Erreger entstammen in der Regel der mütterlichen Rektovaginalflora.
  • *Spätsepsis* (engl. late onset sepsis): Infektionen nach dem 3. Lebenstag, meist nosokomiale Infektionen.

▶ **Risikofaktoren:**
  • *Geburtshilfliche Risikofaktoren:* Amnioninfektionssyndrom, mütterliche Infektionen, Harnwegsinfektion, Fieber sub partu, Sepsis (z. B. Listerien), vorzeitiger Blasensprung, vorzeitige Wehen, protrahierte Geburt.
  • *Kindliche Risikofaktoren:* Unreife, Atemnotsyndrom, Beatmung, humoraler Antikörpermangel, parenterale Ernährung, intravasale Katheter, Haut- oder Schleimhautdefekte.

Beachte: Fetale Tachykardie um 180/min oder > 160/min während 2 Std. belegen fetales Fieber und damit eine fetale Infektion.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Erreger und Häufigkeit

- **Erreger** (das Erregerspektrum ist altersabhängig):
  - *Frühsepsis:* β-hämolysierende Streptokokken Gruppe B, E. coli, Staphylococcus aureus, Klebsiellen, Enterokokken, Streptokokken anderer Gruppen, Listeria monozytogenes, Anaerobier (z. B. B. fragilis).
  - *Spätsepsis:* Koagulase-negative Staphylokokken (S. haemolyticus und S. epidermidis), Pseudomonas sp., Enterobacter, Serratia sp., Klebsiella sp., Staphylococcus aureus, Pilzinfektionen (z. B. Candida albicans).
- **Epidemiologie:** Bakterielle Infektionen sind die häufigsten Erkrankungen des Neugeborenen (1,1–2,7 %).

Klinik

- **Systemische Entzündungsreaktionen:**

  Beachte: Kein Symptom, abgesehen von Hauteffloreszenzen wie Pusteln, Abszessen oder Omphalitis, ist beweisend für eine Infektion!
  - *Allgemeinzustand:* „Das Kind sieht nicht gut aus/gefällt mir heute nicht", Trinkschwäche, Hypothermie oder Fieber, Berührungsempfindlichkeit.
  - *Herz, Kreislauf:* Tachykardie > 150/min, Blässe, Zentralisation mit schlechter Hautperfusion, Rekapillarisierungszeit > 3 sek, arterielle Hypotonie.
  - *Atmung:* Thorakale Einziehungen, Stöhnen, Apnoe, Dyspnoe, Tachypnoe, erhöhter Sauerstoffbedarf beim reifen Neugeborenen.
  - *Haut, Weichteile:* Blässe, Zyanose, Ikterus, Petechien.
  - *Magen-Darm-Trakt:* Geblähtes Abdomen, Obstipation, Erbrechen, Nahrungsverweigerung, Diarrhö, fehlende Darmgeräusche.
  - *ZNS:* Lethargie oder Irritabilität, Muskelhypotonie oder -hypertonie, Krampfanfälle, gespannte Fontanelle.
  - *Spätsymptome:* Ikterus, Lebervergrößerung, Thrombozytopenie, Verbrauchskoagulopathie und Petechien. Finalzeichen sind ein manifester septischer Schock mit Blutdruckabfall, graublassem Aussehen und metabolischer Azidose.
- **Lokal- oder Organmanifestationen:**
  - *Meningitis:*
    - Klinische Zeichen sind unspezifisch und entsprechen denen einer Sepsis!
    - Hinweisend sind: Gespannte Fontanelle, Erbrechen, ausgeprägte Apnoen, Krampfanfälle, Hemiparese, Hirnnervenausfälle oder Koma.
    - Im Liquor oft überwältigend viele Erreger bei geringer zellulärer Reaktion.
    - Folgen: In 30 % Defektheilung mit neurologischen Befunden, Krampfanfällen, Schwerhörigkeit, Hydrozephalus oder subdurale Ergüsse.
  - *Osteomyelitis:*
    - Klinische Zeichen (Rötung, Schwellung und Funktionseinschränkung) sind zu Beginn oft subtil, schmerzbedingte Schonhaltung bzw. Schmerzen bei passiver Bewegung einer Extremität, fällt z. B. beim Wechseln der Windeln auf (Pseudoparalyse).
    - Befallen sind häufig die Metaphysen der langen Röhrenknochen. In ca. 10 % finden sich Zweitherde. Eine septische Arthritis ist häufig.
  - *Infektionen der Haut und der Weichteile:*
    - Pusteln oder Abszesse (Rötung und Schwellung) von Haut, Nabel, Brustdrüse oder Kopfhaut sind häufig; Paronychie, Ödeme.
    - *Impetigo bullosa* (Neugeborenenpemphigoid): Seröse, später trüb eitrige Blasen unterschiedlicher Größen mit rotem Hof. Erreger ist in der Regel Staphylococcus aureus, seltener Streptokokken.
    - *Dermatitis exfoliativa Ritter:* Unscharf begrenzte gerötete Hautbezirke. Auf tangentialen Druck löst sich die Haut (Nikolsky-Phänomen). Durch exfolitatives Toxin von Staphylokokken bedingt. Blaseninhalt ist steril.
    - *Herpes simplex*, oft an bei Geburt mechanisch belasteten Hautstellen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Harnwegsinfektionen:* Symptome entsprechen einer Sepsis. **Urinuntersuchung!** Evtl. Schreien bei Miktion (Dysurie) oder übel riechender Urin.
- *Pneumonie:* Symptome wie bei einer Sepsis. Wegweisend sind Symptome der Ateminsuffizienz wie Dyspnoe, Nasenflügeln, lautes Stöhnen, thorakale Einziehungen, Tachypnoe, Zyanose und Hyperkapnie. Auskultatorisch in den seltensten Fällen feuchte oder trockene Rasselgeräusche zu Beginn.
- *Nosokomiale Infektionen:*
  - Katheterinfektion: Meist schleichender und blander Beginn. Selten schmerzhafte Hautrötung im Katheterverlauf. Erreger sind **zu ca. 90 % koagulasenegative Staphylokokken**, seltener S. aureus, gramnegative Keime (Serratia, Enterobakter, Pseudomonas), in Ausnahmen Pilze (v. a. Candida-Spezies).
  - Pneumonie: Verschlechterung der Beatmungssituation (Sauerstoffbedarf erhöht, Beatmungsdruck steigt, vermehrtes trübe oder gelblich gefärbtes Trachealsekret), Tachypnoe. Radiologisch finden sich neue Infiltrationen.

Spezifische Diagnostik

- **Blutbild:**
  - Leukozytopenie < 5 000/µl oder Granulozytopenie < 2000/µl und (eingeschränkt) eine Leukozytose > 30 000/µl in den ersten 4 –5 Lebenstagen sind nach Abzug der Erythroblasten hinweisend auf eine bakterielle Infektion. Eine Leukozytopenie < 5 000/µl bzw. neutrophile Granulozyten < 1750/µl haben bei reif geborenen Neugeborenen, nicht jedoch bei extrem unreifen Frühgeborenen, eine hohe Spezifität.
  - Linksverschiebung: Spezifität und Sensitivität sind altersabhängig. Ein I/T-Wert > 0,2–0,4 (I/T = immature/total = Stabkernige/Gesamtzahl Granulozyten) am 1. Lebenstag kommt auch bei gesunden Neugeborenen vor. Ab dem 2. Lebenstag ist ein I/T-Wert > 0,2 sensibel und spezifisch.
- **CRP:** Werte beim Neugeborenen > 10 mg/l weisen in Verbindung mit klinischen Symptomen (s. o.) auf eine bakterielle Infektion hin, ein normaler CRP-Wert schließt aber eine Infektion zu Beginn der Symptomatik nicht aus.
- **IL-6 oder IL-8:** vor allem initial erhöht (IL-6 > 50 mg/pl, IL-8 > 70 mg/pl). IL-6 oder IL-8 sind aber unspezifisch erhöht nach der Geburt.
- **Unspezifische Laborwerte:** Hypo- oder Hyperglykämie, Hypophosphatämie, Glukosurie, Hyponatriämie, Hypokalzämie und eine metabolische Azidose.
- **Liquordiagnostik** (V. a. Meningitis): Zellzahl mit Differenzierung, Eiweiß-, Glukose- und evtl. Laktatkonzentration sowie BZ. Hinweisend auf eine Meningitis sind > 0,1 Zellen/nl, davon meist > 90 % Granulozyten, Liquorglukosegehalt von < 40 % der Blutglukose und Eiweißerhöhung von > 100 mg/dl.
- **Bakteriologische Untersuchungen:**
  - *Zervix- oder Vaginalabstrich der Mutter:* Wichtig beim Amnioninfektionssyndrom.
  - *Ohrabstrich bzw. Magensaft:* Es finden sich kurz nach Geburt Keime der mütterlichen Rektovaginalflora.
  - *Blutkultur*, aerobe und bei entsprechendem Verdacht wie NEC (S. 299) oder bei übel riechendem Fruchtwasser anaerobe: Unabdingbar bei V. a. Infektion. Keimnachweis bei höchstens 20 % der „Infektionen“.
  - *Urin:* Sollte möglichst durch eine suprapubische Blasenpunktion gewonnen werden. Bei Harnwegsinfektion Leukozyturie > 50/ml.
  - *Liquor:* Bakteriologisch bei Meningitisverdacht (s. o.).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Wichtige Therapieprinzipien

- **Entscheidend ist frühzeitiger Beginn beim ersten klinischen Verdacht!** Die Prognose ist wesentlich schlechter, wenn das Neugeborene bereits im septischen Schock ist.
- Bei Therapiebeginn **empirische Wahl des Antibiotikums.** Dabei Folgendes berücksichtigen:
  - Das Erregerspektrum ist altersabhängig (s. o.).
  - Listerien und Enterokokken werden von Cephalosporinen nicht erfasst.
  - Sowohl Aminopenicillin/Aminoglykosid- als auch Cephalosporin/Aminopenicillin-Kombinationen erfassen meist nicht Anaerobier wie B. fragilis, Koagulase-negative Staphylokokken, Enterobacter spp. oder Pseudomonas sp.
  - E. coli ist in bis zu 40 % resistent gegen Ampicillin.
  - Aminoglykoside penetrieren schlecht in Liquor und Gewebe und sind deshalb (z. B. bei Meningitis) nicht ausreichend wirksam.
  - Einfluss auf die bakterielle Besiedelung der Neugeborenen, z. B. Monotherapie mit Vancomycin → hohes Risiko der Selektion von Klebsiella sp.
  - Diese Gesichtspunkte sind je nach Situation unterschiedlich zu werten. Es kann keine verbindliche Empfehlung für eine empirische Antibiotikakombination geben.
  - Keine Therapie bei positiven Abstrichkulturen ohne klinische Symptomatik.

Antibiotikatherapie

- **Empirische Antibiotikatherapie in den ersten 3 Lebenstagen:**
- **Therapie nosokomialer Infektionen:**
- **Antibiotikatherapie bei bekanntem Erreger** s. Tab. 14.6.
- **Dauer der Antibiotikatherapie:**
  - Sobald klinischer Verdacht bei normalen Laborwerten (CRP, Interleukine, BB) oder klinischem Verlauf entfällt, Antibiotika sofort absetzen.
  - Klinisch blander Verlauf ohne Erregernachweis (SER): ≤ 7 d.
  - Sepsis mit positiver Blutkultur: 7(–10) d.
  - Meningitis 2–3 Wochen, Osteomyelitis nicht < 3 Wochen i. v.
- **Dosierungen** wichtiger i. v.-applizierter Antibiotika, Antimykotika und Virostatika in der Neonatalzeit bis zum 3. Lebensmonat: s. Tab. 14.7.

Tab. 14.4 • **Empirische Antibiotikatherapie in den ersten 3 Lebenstagen**

	Antibiotika	Alternative
initiale Standardtherapie	Ampicillin 150–200 mg/kg KG/d i. v. in 3 ED + Cefotaxim (o. ä.) 100 mg/kg KG/d i. v. in 3 ED	Ampicillin 150–200 mg/kg KG/d i. v. in 3 ED + Aminoglykosid
bei Meningitis(verdacht)	Ampicillin 200–300 mg/kg KG/d i. v. in 3 ED (oder Piperacillin) + Cefotaxim 150–200 mg/kg KG/d i. v. in 2–3 ED + Aminoglykosid	
bei Versagen der Standardtherapie am 1. Tag	Standardtherapie + Metronidazol 20 mg/kg KG/d in 3 ED Mutter peripartal vorbehandelt: Meropenem 60 mg/kg KG in 3 ED	

Tab. 14.5 • **Therapie nosokomialer Infektionen**

Erreger	Antibiose	Alternative
unbekannt	Ceftazidim 100 mg/kg KG/d i. v. in 3 ED + Aminoglykosid oder Vancomycin in altersentsprechender Dosierung (s. Tab. 14.6)	Meropenem 60 mg/kg KG/d in 3 ED + Vancomycin
V. a. Pilzinfektion	Amphotericin B + Flucytosin	Fluconazol

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 14.6 • Antibiotikatherapie bei bekanntem Erreger

Erreger	Antibiotikatherapie
Staphylococcus epidermidis	Vancomycin
Pseudomonas aeruginosa, Enterobacter	Ceftazidim + Tobramycin, bei Versagen: Meropenem + evtl. Aminoglykosid
E. coli, Klebsiellen, Serratia, Proteus, H. influenzae, Pneumokokken	Cefotaxim (+ Aminoglykosid)
A- und B-Streptokokken	Penicillin G (evtl. + Aminoglykosid)
Staphylococcus aureus	Cefuroxim (+ Netilmicin)
Enterokokken	Ampicillin (+ Aminoglykosid)
B. fragilis u. a. Anaerobier	Metronidazol (Meropenem)
Listerien	Ampicillin + Aminoglykosid, evtl. + Rifampicin
Ureaplasmen/Mycoplasma hominis	Erythromycin

Tab. 14.7 • Dosierungen wichtiger intravenös applizierter Antibiotika, Antimykotika und Virostatika in der Neonatalzeit bis zum 3. Lebensmonat (in Klammer Dosis bei Meningitis)

Substanz		Tagesdosis (mg [IE]/kg KG)	Anzahl ED	Bemerkungen
Aciclovir		60	3	bis zu 3 Wochen Therapie
Amikacin	< 30. SSW	7,5	1	erwünschte Serumspiegel vor Dosis < 4 mg/l, nach Dosis 10–20 mg/l
	30.–37. SSW		1	
	< 28 d:	10	1	
	> 28 d:	15	2	
	> 37. SSW	15	2	
Aminoglykoside wie Gentamycin, Netilmicin, Tobramycin	< 30. SSW	3,5	1	erwünschte Serumspiegel vor Dosis < 2 mg/l, nach Dosis 5–10 mg/l
	30.–37. SSW	3,5 (ED!)	alle 18 h	
	> 37. SSW	7	2	
Amphotericin B	initial 0,1, dann tgl. steigern bis 0,4–0,5(–1 mg)		1	Infusion in 4–6 h
Ampicillin		150–200(–300)	3	
Cephalosporine 2. und 3. Gen.		100(–200)	2–3	
Chloramphenicol (Bezug über internationale Apotheke, Einsatz evtl. bei Hirnabszessen sinnvoll)	< 2. Lebenswoche:	25	1	erwünschter Spiegel 10–25 mg/l; 2-tägig Retikulozyten wegen Gefahr der aplastischen Anämie
	3. und 4. Woche:	50	2	
	nach 4. Woche:	50–100	3–4	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 14.7 • **Fortsetzung**

Substanz		Tagesdosis (mg [IE]/kg KG)	Anzahl ED	Bemerkungen
Clindamycin	Frühgeb. < 4 Wochen:	15	3	
	Frühgeb. > 4 Wochen:	20	3	
	Neugeb. > 1 Woche:	20–40	3	
Erythromycin		40	3	Infusion über 1 h; Cave: Arrhythmien; venenwandreizend
Flucloxacillin		50–100	3	
Flucytosin		60–80(–150)	3	
Fluconazol*		6(–10)	1	1. Lebenswoche alle 2 d, dann tgl.
Fosfomycin	Neugeb. < 4 Wochen:	100	2	1 g = 14,5 mval Na!
	Säuglinge:	200–250	3	
Ganciclovir*		10	2	
Meropenem*		60(–80)	3	
Metronidazol		20(–30)	1–3	
Mezlocillin		150–200 (–300)	3	
Penicillin G		100 000–300 000 (–500 000)	4–6	
Piperacillin		150–200 (–400)	3	
Teicoplanin		initial 16, ab 2. Therapietag 8	1	Spiegelkontrollen nicht erforderlich
Vancomycin	< 30. SSW	15	1	erwünschte Spiegel vor Dosis < 5–10 mg/l, nach Dosis 25–40 mg/l
	30.–37. SSW	15 (ED!)	alle 18 h	
	> 37. SSW	30	2	

** Substanzen sind derzeit nicht zur Anwendung bei Säuglingen unter 3 Monaten zugelassen und dürfen nur bei fehlenden Alternativen eingesetzt werden. Elterninformation!*

Adjuvante Therapie bei Sepsis

Merke: **Mindestens so wichtig wie antibiotische Therapie!**

- **Beatmung** frühzeitig beginnen! Verzicht auf Beatmung nur bei stabilem Kind.
- **Stabilisierung des Blutdruckes:** Ziel MAD mindestens > 30 mmHg.
- **Volumengabe:** NaCl 0,9 % (ggfs. FFP) bis 20 ml/kg in 30 min bis 2 h, bei fehlendem Erfolg 2–3-mal wiederholen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Katecholamine:**
  - Dopamin 2–4 µg/kg KG/min i. v. nur über zentralen Zugang.
  - Nur notfalls bei fehlendem zentralen Zugang: Dobutamin 5–20 µg/kg KG/min i. v.
  - Bei persistierender Hypotension:
    - Dopamin evtl. bis 20 µg/kg KG/min.
    - Kombination mit Cortisol 2 mg/kg KG als ED, ggf. alle 8 h wiederholen.
    - Ggf. Noradrenalin 0,05–0,1 µg/kg KG/min.
  - **Exakte Flüssigkeitsbilanzierung:** Gewichtszunahme am ersten Tag um 10 % lässt sich oft nicht vermeiden.
  - **Bei DIC:** Vit. K, AT III und evtl. FFP oder in verzweifelten Fällen Austauschtransfusion (S. 503).
  - **Bei Thrombozytopenie** < 25 000 bzw. < 50 000/mm^3 und Blutung Thrombozytenkonzentrat: 10 ml/kg KG erhöhen Thrombozyten meist um ca. 50 000–100 000/mm^3.
- **Immunglobuline** 500 mg/kg KG/Woche bis Serumspiegel von IgG > 700 mg/dl erwägen, v. a. wenn Volumenersatz erforderlich ist, Wirkung ist aber sehr umstritten.
- **Ausgleich** von Hypoglykämie und metabolischer Azidose, Elektrolyten, Anämie.
- **Bei Nichtansprechen der Therapie innerhalb von 2 Tagen** und V. a. katheterassoziierter Infektion: Entfernung zentraler Venenkatheter. (Cave: Auch eine peripher liegende Plastikkanüle kann Ausgangspunkt einer Sepsis sein!).

Infektionsprophylaxe

- Gesichert ist die prophylaktische Wirkung von Penicillin G intrapartal an Schwangere, die mit B-Streptokokken besiedelt sind und zusätzliche Risikofaktoren haben (z. B. Frühgeburt, vorzeitige Wehen, vorzeitiger Blasensprung, Fieber oder CRP-Erhöhung > 20 mg/l). Diese antibiotische Prophylaxe ist auch für B-Streptokokken-besiedelte Schwangere ohne andere Risikofaktoren (s. o.) oder GBS-Bakteriurie in Schwangerschaft oder Zustand nach Geburt eines an GBS erkrankten Kindes indiziert.
- Eine antibiotische Prophylaxe wird auch empfohlen bei:
  - drohender Frühgeburt vor der 37. SSW.
  - Dauer Blasensprung > 18 Std. vor Geburt.
  - mütterliches Fieber > 38,0 °C peripartal.
- Ansonsten wenig Möglichkeiten; die Gabe von Immunglobulinen an Neu- oder Frühgeborene zur Prophylaxe nosokomialer Infektionen ist nicht erforderlich.

Beachte: Spezifische Erreger s. auch Infektionskrankheiten (S. 279).

Infektionsprävention

- **Strikte Händehygiene** ist die wichtigste präventive Maßnahme zur Vermeidung nosokomialer Infektionen. Ausreichend viele Spender von Händedesinfektionsmitteln notwendig.
- **Abteilungsspezifische Hygienepläne** besonders bei Infektionen durch multiresitente Erreger (MRSA, MRE) oder Virusinfektionen (besonders Rotaviren, RSV, Herpes).
- **Surveillance von nosokomialen Infektionen** durch regelmäßige Bestandsaufnahme der häufgsten Erreger.
- **Schutzkittel bei allen invasiven Maßnahmen** wie Legen von intravenösen, arteriellen Kathetern oder Blasenkathetern.
- **Möglichst kurze Verweildauer** von intravasalen Zugängen oder Magensonden.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

14.19 Konnatal und perinatal erworbene spezifische Infektionen

Klinische Verdachtsmomente

- **Für konnatale Infektion:**
  - *SGA (small for gestational age, SGA):* Beachte den Zusammenhang: Neugeborene mit konnataler Infektion sind häufig hypotroph, aber nur wenige SGA-Neugeborene haben eine konnatale Infektion.
  - *Weitere Symptome:* Ikterus, Hepato-Splenomegalie, Lymphknotenschwellung, Augenbefall, Chorioretinitis, Katarakt etc. Mikrozephalie, Krampfanfälle (S. 266), Hydrozephalus, zerebrale Verkalkungen, Schwerhörigkeit, Thrombozytopenie, Anämie, Hämolyse, Diarrhö (z. B. CMV), Pneumonie oder Hautinfiltrate z. B. „blueberry muffins".
  - *Hinweis:* Eine spezifische Diagnostik zur Suche konnataler Infektionen – TORCH, (Toxoplasmose, „Others", Röteln, Zytomegalie, Herpes simplex) ist bei SGA nur dann sinnvoll, wenn zusätzlich 2–3 weitere Symptome wie oben beschrieben vorliegen.
- **Für perinatal erworbene Infektion:**
  - Husten, Dyspnoe, Stridor, seröse oder schleimige Sekretion der Atemwege.
  - Konjunktivitis.
  - Hepatosplenomegalie.
  - Ungeklärter Ikterus z. B. mit Transaminasenerhöhung.
  - Geblähtes Abdomen, schleimig. wässrige Stühle etc.
  - Symptome einer Enzephalitis wie Lethargie, Krampfanfälle, Apnoen.
  - Exantheme.

Chlamydia trachomatis

- **Neonatologische Bedeutung:** Gefahr der Übertragung auf das Neugeborene unter der Geburt.
- **Häufigkeit der Erregerbesiedelung und der perinatalen Übertragung:**
  - Erregernachweis im Zervixabstrich bei 5–10 % aller Schwangeren.
  - Bis zu 30 % der Schwangeren haben spezifische Antikörper.
  - Bei ca. 50 % der Geburten infizierter Schwangerer Übertragung auf das Neugeborene → 30 % Konjunktivitis; 20 % Pneumonie.
- **Klinik der perinatalen Infektion:**
  - *Konjunktivitis:* Manifestation zwischen dem 5. und 14. Lebenstag → einseitiges Lidödem, Rötung, schleimig eitrige, selten hämorrhagische Absonderung; follikuläre Infiltration der Conjunctiva palpebralis; protrahierter Verlauf, heilt folgenlos ab, Pannusbildung ist möglich, Destruktion der Cornea tritt fast nie ein.
  - *Pneumonie:* Beginn meist schleichend mit Tachypnoe, Dyspnoe, Apnoen, mangelnder Gewichtszunahme, ohne Fieber; Husten anfangs trocken, anfallsweise stakkatoartig, aber ohne die für Pertussis typische Inspiration; anfangs keine feuchten Rasselgeräusche; protrahierter Verlauf, meist leicht; schwerere Verläufe mit Sauerstoffbedarf oder Beatmung sind selten.
  - *Sonderformen:* Bei ca. 50 % begleitende Otitis media; sehr selten schwere Verläufe mit Hepatitis, Hepatosplenomegalie, Gastroenteritis oder Myokarditis.
- **Diagnostik:**
  - *Erregernachweis* im Direktpräparat, durch PCR oder Kultur.
  - *Antikörpernachweis* im indirekten Immunfluoreszenztest oder im ELISA möglich, wegen hoher Durchseuchung der Bevölkerung (bis zu 30 % AK-Nachweis im Nabelschnurblut) jedoch keine Bedeutung.
  - *Labor:* BB (ca. 50 % Eosinophilie), Immunglobuline (IgG und IgM quantitativ erhöht).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

▶ **Therapie:**
- *Konjunktivitis:* Systemische Therapie mit Erythromycin (s. u.), da Gefahr der deszendierenden Infektion. Ergänzende lokale Therapie fraglich.
- *Pneumonie:* Erythromycin 40–60 mg/kg/d in 3 ED i. v. oder oral je nach Situation (alternativ Clarithromycin) für mindestens 14 d.
- β-Laktam-Antibiotika, Aminoglykoside, Metronidazol, Chloramphenicol sind unwirksam.
- Allgemeinsymptome wie Husten, Atemnot etc. symptomatisch behandeln.

▶ **Prävention:**
- *Screening der Mütter* auf Infektion durch Chlamydia trachomatis (Empfehlungen zur Mutterschaftsvorsorge).
- *Behandlung der positiv gescreenten Schwangeren mit Erythromycin:* Vermeidet die Übertragung des Erregers auf ihr Neugeborenes weitgehend.
- *Credé-Prophylaxe mit Silbernitratlösung* (S. 245) verhindert eine Übertragung nicht.
- Eine nosokomiale Übertragung von Chlamydia trachomatis spielt keine Rolle. Eine Isolierung entfällt deswegen.

▶ **Prognose:**
- Die Konjunktivitis hinterlässt keine Schäden.
- Der Verlauf einer Pneumonie ist in der Regel blande. Selten sind schwere Verläufe mit Sauerstoffbedarf, evtl. sogar Beatmung. Bei Frühgeborenen wurde über Todesfälle berichtet.
- Lungenfibrose aufgrund einer Chlamydia-trachomatis-Pneumonie ist nicht bewiesen.

Enteroviren

▶ **Neonatologische Bedeutung:** Gefahr der Infektion im Neugeborenenalter durch **Coxsackie- B und Echoviren.**

▶ **Klinik:**
- Meist blander Verlauf mit Fieber, unspezifischem Exanthem und seröser Meningitis.
- Selten schwere Verläufe, vor allem bei mütterlicher Infektion und/oder Beginn der Symptomatik < 4. Lebenstag: Myokarditis und Meningoenzephalitis, Hepatitis. Die klinische Symptomatik ähnelt dann einer Sepsis mit Lethargie, Trinkschwäche, Erbrechen, geblähtem Abdomen, Diarrhö, Dyspnoe, Zyanose und Tachykardie bzw. Rhythmusstörungen mit Herzinsuffizienz und Kardiomegalie. Diese Neugeborenen erholen sich oft nur langsam. Bei Enzephalitis Krampfanfälle möglich.

▶ **Spezifische Diagnostik:** Virusnachweis durch Kultur oder PCR im Liquor, Blut, Rachenspülwasser oder Stuhl.

▶ **Therapie:** Symptomatisch, Glukokortikoide oder Immunglobuline ohne nachgewiesenen Effekt. In der Regel erholen sich die Neugeborenen von der Infektion ohne Residuen, die Letalität der Myokarditis liegt aber bei 10 %.

▶ **Prävention:** Infizierte Kinder werden nach enterischen Kriterien isoliert.

Hepatitis B

▶ **Neonatologische Bedeutung:**

Cave: Gefahr der Übertragung auf das Neugeborene unter der Geburt mit großem Risiko für das Kind, da frühe Infektionen häufig zur chronischen Hepatitis B mit Komplikationen wie Zirrhose und hepatozellulärem Karzinom führen, wenn nicht postnatal geimpft wird. Laut Mutterschaftsrichtlinien müssen Schwangere daher um die 35. SSW auf das Vorliegen von HbsAg ggf. auch HBeAg getestet werden.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Häufigkeit der Erregerbesiedelung und der perinatalen Übertragung:**
  - Pränatale Infektion des Fetus extrem selten.
  - Perinatales Übertragungsrisiko bei vaginaler Geburt:
    - 80–90 % bei HBe-Ag-pos. Mutter.
    - Ca. 20 % bei Anti-HBe-positiver Mutter, fulminante Verläufe möglich.
    - Bis zu 60 % bei akuter Hepatitis B im 3. Trimenon.
    - Gering bei Anti-HBsAg der Mutter (Ausnahme geimpfte Mutter, Cave: Aber Milieugefährdung des Kindes!
- **Spezifische Diagnostik bei klinischem Hepatitis-B-Verdacht:**
  - *Screening der Mutter:* HBs-Ag, HBeAg + anti-HBsAg + AntiHBc-Ak.
  - *Beim Kind:*
    - Transaminasen, Bilirubin etc.
    - Virusnachweis: HBs-Ag, HBe-AG.
    - Antikörpernachweis: Anti HBs-, Anti HBc-, Anti HBe-IgM-Ak.
  - ***Infektion bewiesen durch:*** HBs-Ag-, HBe-Ag-Nachweis, Anti HBc-IgM positiv.
- **Therapie:** Symptomatisch.
- **Prophylaxe:**
  - *Mutter ist HbsAg oder HbeAg positiv* → Innerhalb von 12 h nach der Geburt passive Impfung mit *HB-Immunglobulin* 1 ml i. m. oder Hepatect 20 IE/kg KG = 0,4 ml/kg KG i. v. kombiniert mit kontralateraler a*ktiver Impfung* (1. Dosis von z. B. Gen-HB-Vax-K 0,5 ml i. m. oder s. c., 2. Dosis nach 4 Wochen von z. B. Gen-HB-Vax-K, 3. Dosis 6 Monate nach 1. Dosis von z. B. Gen-HB-Vax-K). Passiv und aktiv geimpfte Kinder dürfen gestillt werden!
  - *HbsAg-Status der Mutter ist nicht bekannt* → (Empfehlung der STIKO):
    - Sofort aktive Impfung mit z. B. Gen-HB-Vax-K, weiter s. o.
    - Gleichzeitig Testung des Hepatitis-Status der Mutter; falls HbsAg positiv oder HbeAg positiv passive Impfung s. o. innerhalb von 7 d nach Geburt bei Neugeborenen, innerhalb von 72 h bei Frühgeborenen.
  - *Mutter HbsAg negativ:* Normale Impfung nach Empfehlungen der STIKO (S. 43).

Hepatitis C

- **Neonatologische Bedeutung:** Zum großen Teil noch unklar.
  - Große Unklarheiten über die vertikale Übertragung Mutter-Kind.
  - HCV kann in der Muttermilch nachgewiesen werden, Kinder mit definitiver Infektion via Muttermilch sind derzeit aber nicht beschrieben (aber auch nicht ausgeschlossen).
  - Übertragungsrate perinatal ca. 5 % (–10 %) bei HCV-RNS-positiver Mutter.
- **Allgemeines Vorkommen und Übertragung:**
  - Ca 0,3–1 % der Einwohner in der Bundesrepublik sind anti-HCV-positiv, viel höher bei Drogenabusus.
  - Übertragung erfolgt vorwiegend über Drogenabusus u./o. sexuelle Kontakte.
- **Klinik:**
  - Erhöhte Transaminasen, Ikterus, eingeschränkte Leistungsfähigkeit, Inappetenz, Arthritis. ***Aber:*** Auch bei chronischer Hepatitis können Transaminasen normal sein. Asymptomatische bzw. symptomarme Verläufe sind bei Kindern häufig.
  - Häufig Coinfektion mit Hepatitis B oder HIV. Drogenabusus!?
  - Fetale Fehlbildungssyndrome sind nicht beschrieben.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - Anti HC-Ak im ELISA, AK-Nachweis mit Immunoblot-Assay, HCV-RNS-Nachweis (PCR).
  - Bei HCV-RNS-positiver Mutter während des ersten Jahres:
    - Vertikale Infektion (von Mutter auf Kind) kann frühestens 6 Monate nach der Geburt durch HCV-RNS bzw. mit 15 Monaten durch HCV-Ak nachgewiesen werden.
    - Nabelschnurblut wenig prädiktiv für Infektion des Kindes, kann also unterbleiben.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

  – HCV-RNS-Nachweis in Muttermilch ist (technisch) möglich.
  – Mütterliche HCV-Antikörper persistieren beim Kind bis zu 12 Monate.
- **Infektion bewiesen** durch pos. HCV-RNS-PCR *und* entsprechende Infektionssymptomatik.

Cave: Nicht jeder HCV-RNS-Nachweis bedeutet Replikation des Virus und damit Infektion des Kindes. Transient positive HCV-RNS-Nachweise sind beschrieben. Noch vieles ist unklar!

▶ **Therapie:**
- Rein symptomatisch, es gibt keine spezifische Therapie.
- Bei chron. Hepatitis evtl. α-Interferontherapie. Bei Kindern besteht keine ausreichende Erfahrung.
- Bei Erwachsenen Kombination von α-Interferon und Ribavirin.

▶ **Prophylaxe:**
- Perinatale Prophylaxe wie bei Hepatitis B nicht verfügbar.
- Die Entbindung kann vaginal erfolgen.
- Es ist derzeit nicht klar, ob Hepatitis C-Ag-positive Mütter durch Stillen die Kinder infizieren können. Die Übertragung v. a. bei PCR-negativen Müttern ist sehr gering. Einige Kliniken erlauben Müttern mit „niedriger Viruslast“ Stillen, was aber unzureichend definiert ist. In der „Nationalen Stillkommission“ hat sich die Meinung durchgesetzt, dass Stillen erlaubt werden kann. Diese Empfehlung beruht allerdings nur auf wenigen Daten.

Herpes simplex

▶ **Neonatologische Bedeutung:** Gefahr der Übertragung von HSV 2 unter der Geburt, von HSV 1 nach der Geburt durch direkten Hautkontakt mit erkrankten Personen; Gefahr gefährlicher Krankheitsverläufe.

▶ **Häufigkeit der Erregerbesiedelung und der Übertragung auf das Neugeborene:**
- Durchseuchung mit HSV 1 bei Erwachsenen: 70–90 %. Antikörper gegen HSV 1 können protektiv gegenüber Infektionen durch HSV 2 wirken.
- Die Seroprävalenz für HSV 2 (Herpes genitalis) liegt bei ca. 9 % für Frauen im gebärfähigen Alter. Rund 1 % der Schwangeren haben einen rekurrierenden Herpes genitalis.
- Infektion des Neugeborenen insgesamt selten (1 : 2000 bis 1 : 5 000 aller Lebendgeborenen).
- In ca. 85 % handelt es sich um eine *perinatale* Infektion, eine transplazentare oder aszendierende pränatale (5 %) oder postnatale (10 %) Infektion ist seltener.
- Bei einer postnatalen Infektion wird meist **HSV 1** gefunden (nosokomiale Infektion); Infektionsquelle kann jede Kontaktperson mit einer Herpeserkrankung (z. B. Herpes labialis) sein.
- Das **HSV-2**-Infektionsrisiko des Neugeborenen hängt ab vom Stadium der mütterlichen Infektion.
  – > 50 % bei genitaler Primärinfektion in der Spätschwangerschaft > 32. SSW, da dann höchste Virusausscheidung und gleichzeitig Fehlen protektiver Antikörper.
  – Bei rekurrierendem Herpes simplex dauert die Virusausscheidung nur 2–5 d, die HSV-Ausscheidung ist geringer und der Fetus hat protektive Antikörper übertragen bekommen (neonatales Infektionsrisiko < 5 %).
  – Geringstes (< 0,5–3 %) Übertragungsrisiko bei asymptomatischer Virusausscheidung der Mutter. Da jedoch dieser Status bei HSV-2-infizierten Müttern am häufigsten vorliegt und oft nicht bekannt ist, liegt diese Situation bei manifest HSV-infizierten Neugeborenen (60–80 %) am häufigsten vor.
  – Ein vorzeitiger Blasensprung von mehr als 6 h bei einer Schwangeren mit floridem Herpes genitalis erhöht das Risiko der Übertragung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

▶ **Klinische Verläufe:**

- Das klinische Bild kann einer bakteriellen Sepsis sehr ähneln.
- *Perinatale/postnatale Infektion mit 3 verschiedenen Verläufen (mit fließenden Übergängen):*
  – **Disseminierte Infektion:** Dramatischer Krankheitsverlauf. Beginn meist am 4.–5. Lebenstag, maximale Ausprägung am 9.–11. Lebenstag. Sämtliche Organe können betroffen sein: Gehirn, Schleimhäute von Oropharynx, Ösophagus, Intestinum (Pneumatosis intestinalis), Pneumonie, Myokarditis mit Herzrhythmusstörungen, Unruhe, Kreislaufzentralisation und Schock, Biliverdin-Ikterus mit erhöhten Transaminasen und Gerinnungsstörungen. Ein Befall der Haut mit typischen Herpes-Bläschen tritt nur bei ca. 80 % auf.
  – **Enzephalitis:** bei ca. 30 % der HSV-infizierten Neugeborenen. Beginn 2–3 Wochen nach der Geburt. Krampfanfälle, Somnolenz oder Unruhe, Tremor, Trinkschwäche und Temperaturschwankungen. HSV-typische Bläschen finden sich an der Haut nur in ca. 50 % der Fälle! Die Enzephalitis ist nicht auf den Temporallappen beschränkt, sondern verläuft disseminiert.
  – **Befall von Haut, Auge und/oder Mund:** Beginn meist um den 11. Lebenstag. Die typischen gruppierten Bläschen mit rotem Hof und trübem Sekret finden sich bevorzugt am bei der Geburt vorangehenden Teil, in der Regel also am Kopf, Mundschleimhaut, seltener Oropharynx, aber auch der Brust. Eine Infektion des Auges manifestiert sich als Keratitis bzw. Chorioretinitis, selten Katarakt. Eine Progression zur Enzephalitis ist möglich, wenn keine Therapie erfolgt.
- *Intratuterine Infektion/konnatale Infektion:* Sehr selten sind sehr schwere, prognostisch ungünstige intrauterine HSV-Infektionen. Hautbläschen bei Geburt, Hydrozephalus, Chorioretinitis, Mikrophthalmus.

▶ **Spezifische Diagnostik:**

- Hinweisend sind Symptome einer Sepsis mit signifikanter Erhöhung der Transaminasen und/oder Gerinnungsstörungen.
- *Virusnachweis* aus Herpesbläschen, Buffy-coat-Präparationen oder in Schleimhautabstrichen von Conjunctiva oder Nasopharynx, Liquor mittels Immunfluoreszenz, Kultur oder PCR. Die Viruskultur von HSV im Liquor bei Enzephalitis gelingt nur in ca. 40 %. PCR ist sensitiver als Kultur. **Infektion gesichert bei positiver PCR oder Kultur.**
- *Antikörpernachweise* mittels KBR, indirekter Immunfluoreszenz oder IgM-ELISA-Antikörper sind zu Beginn wenig sensibel. Bei der Enzephalitis nach ca. 10 d HSV-spezifische intrathekal gebildete oligoklonale Antikörper.
- Bei *bildgebenden Verfahren* (Sonografie, Kernspin-Tomografie) darf bei Neugeborenen mit HSV-Enzephalitis nicht der für ältere Kinder typische isolierte Befall der Temporallappen erwartet werden.

▶ **Prävention:**

- *Entbindung durch Sektio:* Falls bei Geburt ein klinisch manifester Herpes genitalis vorliegt und Blasensprung nicht > 4–6 h. Der protektive Effekt der Schnittentbindung ist gesichert bei einer Primärinfektion in den letzten 6 Wochen vor Geburt, weniger eindeutig effektiv ist er bei rekurrierender HSV-Infektion. Ein Herpes simplex des Gesäßes oder des Abdomens der Schwangern ist weniger problematisch. Eine asymptomatische Virusausscheidung besteht bei ca. 2 % der Frauen mit rekurrierendem genitalen Herpes simplex, das Infektionsrisiko dieser Neugeborenen liegt unter 3 %, das Gesamtrisiko des Neugeborenen bei Schwangeren mit rekurrierendem Herpes genitalis also < 1 : 2000. Dies wird nicht als Sektioindikation betrachtet.
- HSV-Kulturen während der Schwangerschaft sind nicht prädiktiv für die Ausscheidung bei Geburt, also obsolet.
- Schwangere mit genitaler HSV-Infektion sollen mit Aciclovir 1200 mg/Tag ab der 36. SSW behandelt werden (Senkung der Sektiorate möglich).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Vorgehen bei HSV-exponierten Neugeborenen:**
  - Intensive Beobachtung für 2(–6) Wochen (Bläschen am bei Geburt vorangehenden Teil?).
  - 14-täglich HSV-Kulturen bzw. PCR von Rachen-, Mund- und Konjunktivalabstrichen.
  - Evtl. mütterliche vaginale Kultur sinnvoll zur Prüfung, ob perinatal eine HSV-Exposition bestand.
  - Aciclovir-Prophylaxe nur für Neugeborene bei mütterlicher Primärinfektion oder Frühgeborene oder Neugeborene mit Hautverletzungen.
  - Isolation von infizierten Neugeborenen und von Müttern, die HSV ausscheiden.
  - Bei rekurrierenden Infektionen (Herpes labialis, Herpes genitalis) muss durch Maßnahmen wie Händedesinfektion, Abdecken der Hautläsionen (Mundschutz) die Übertragung von HSV vermieden werden. Stillen durch die Mutter ist unter diesen Kautelen erlaubt, wenn die Brustwarzen frei von HSV-Läsionen sind.
- **Therapie:**
  - Entscheidend ist **bei jedem Verdacht (!)** auf eine HSV-Infektion **der sofortige Therapiebeginn!** (Prognose steigt).
  - Aciclovir oder Vidarabin (gleich wirksam); zukünftig evtl. Famciclovir von Bedeutung; Aciclovirdosierung: 60 (!) mg/kg KG/d in 3 ED, über 14–21 d. Frühgeborene (mit eingeschränkter Nierenfunktion) erhalten 40 mg/kg KG/d in 2 ED.
- **Prognose:**
  - *Disseminierte HSV-Infektion:* Letalität sinkt von > 90 % ohne Therapie auf rund 40 % mit Therapie; Langzeitmorbidität dennoch erhöht; hohes Risiko einer psychomotorischen Retardierung.
  - *HSV-Enzephalitis:*
    - Ohne Therapie Tod bei ⅔ der erkrankten Neugeborenen, die überlebenden Kinder sind psychomotorisch schwerst geschädigt (Mikrozephalie, Tetraspastik, Chorioretinitis, Schwerhörigkeit).
    - Mit Therapie mit Aciclovir oder Vidarabin überleben 90 % der Neugeborenen, 30–40 % der Kinder scheinen sich später normal zu entwickeln. Die Symptomatik kann sich jedoch langfristig progressiv verschlechtern.
  - *Isolierter HSV-Befall* von *Haut, Auge und oder Mund* ist prognostisch günstiger.
  - *Rezidive im ersten Jahr* sind trotz adäquater Therapie sehr häufig und prognostisch fragwürdig: Letalität zwar gering (ca. 7 %), bei gehäuften Rezidiven erscheinen viele dieser Kinder nach 6 Monaten bis einem Jahr jedoch psychomotorisch retardiert.

Humanes Papillomavirus (HPV)

- **Neonatologische Bedeutung:**
  - Wenn genitale Condylomata acuminata (Feig- oder Feuchtwarzen) aus der Infektion resultieren (eher selten), können diese ein mechanisches Geburtshindernis darstellen → Sektio.
  - Pränatale Infektion des Fetus nicht bekannt.
  - Übertragung unter der Geburt theoretisch möglich mit der Gefahr einer Larynxpapillomatose (monate- bis jahrelange Rezidive mit lebensbedrohlicher Atemwegsobstruktion des Kindes); allerdings sehr selten (1 : mehrere Hundert exponierter Neugeborener), daher derzeit keine gesicherte Sektioindikation.
- **Erregerbesiedelung und Erkrankung:** Oft asymptomatische Infektion, seltener genitale Condylomata acuminata s. o. Therapeutisch ist Cidofovir als Injektion in die Läsion verabreicht bzw. die präpartale Lasertherapie in Diskussion.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Parvovirus B 19

- **Neonatologische Bedeutung:** Bei konnataler Infektion passagere Knochenmarksaplasie mit Anämie des Fetus, folgendem Hydrops und Fruchttod.
- **Erregerbesiedelung und Übertragungshäufigkeit auf den Fetus:**
  - *Inzidenz der Infektion in der Schwangerschaft:* 0,25 %–3,5 % (Mittel 1,1 %).
  - *Rate fetaler Infektionen:* Ca. 20 % bei maternaler Parvovirus-B 19-Infektion; ist aber wenig untersucht; unabhängig vom Stadium der Schwangerschaft.
- **Klinik:**
  - *Bei Schwangeren:* Asymptomatisch (ca. 50 %) bis hin zu klassischen Ringelröteln (S. 657).
  - *Anämie des Fetus* und *folgender Hydrops fetalis* → ohne Therapie Tod von < 10 % der Feten infizierter Schwangerer innerhalb von 4–6 Wochen. Bei unklarem IUFT an Infektion durch Parvovirus B 19 denken!
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Mutter:* ELISA-IgM- und IgG-Antikörper gegen Parvovirus B 19 im Serum der Schwangeren beweisen eine akute Infektion. Das Maximum der IgM-Antikörper ist nach 2–3 Wochen erreicht, in der Regel fallen sie nach 2–3 Monaten, nur in Ausnahmefällen erst nach ca. 10 Monaten unter die Nachweisgrenze. IgG-Antikörper sind einige Tage später und dann jahrelang nachweisbar. Fehlen sowohl IgG- als auch IgM-Antikörper, besteht keine Parvovirus-B 19-Immunität.
  - *Fetus:*
    - IgM-Antikörper-Nachweis im fetalen Blut hoch spezifisch, aber wenig sensitiv.
    - Sensitivste Methode: PCR-Nachweis von DNS in Amnionflüssigkeit u./o. fetalem Blut, Aszites oder In-situ-Hybridisierung in fetalem Gewebe.
- **Vorgehen bei Exposition einer Schwangeren:**
  - Zunächst Bestimmung der Immunität gegenüber Parvovirus B 19 der Schwangeren entscheidend.
  - Da die diaplazentare Übertragung nicht konstant auftritt, ist nur eine *engmaschige sonografische Überwachung des Fetus* erforderlich. Ggf. PCR-Nachweis von Parvovirus B 19 in Amnionflüssigkeit. Bei Anzeichen eines Hydrops fetalis und fetaler Anämie → intrauterine Bluttransfusionen. Randomisierte Studien zum Nachweis des Therapieerfolges fehlen allerdings. Spontanremission eines Hydrops scheint möglich.
- **Prävention:**
  - Ein Patient ist im Stadium des Exanthema infectiosum (Ringelröteln) nicht mehr infektiös und muss deswegen nicht isoliert werden. Ausnahme: Patienten mit Immundefekten oder aplastischer Anämie.
  - Empfängliche und gefährdete Schwangere bei einer Exposition benachrichtigen.
  - Hände waschen!
  - Keine Impfung zur Verfügung.
- **Prognose:** Bei aufgetretenem Hydrops abhängig vom Ausgleich der Anämie. Unbehandelt führen Anämie und Hydrops zum Absterben des Fetus. Überlebt der Fetus durch intrauterine Bluttransfusionen, ist die postnatale Entwicklung in der Regel ungestört. Spontane Regressionen eines Hydrops fetalis sind beschrieben.

Röteln

- **Neonatologische Bedeutung:** Bei konnataler Infektion hohes Risiko von Organschädigungen; Symptomatik und Ausmaß sind abhängig vom Gestationsalter bei Infektion. Höchste Rate bei Infektion in den ersten Schwangerschaftswochen), von Viruslast und Virulenz des Virusstammes sowie der Fähigkeit des Fetus die Replikation des Erregers zu kontrollieren.
- **Vorkommen und Häufigkeit der Übertragung auf den Fetus:** Diaplazentare Übertragung auf den Fetus während der Virämie bei Erstinfektion; Häufigkeit 1 : 6 000–

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

10 000 Lebendgeborene. 10–15 % der Frauen (Schwangeren) haben keine Röteln-Antikörper, sind also nicht immun!

Beachte: Neugeborene mit konnatalen Röteln sind hochinfektiös und scheiden das Virus Jahre in Stuhl und Urin aus.

- **Klinik:**
  - Häufig Abort oder Totgeburt.
  - Infektion vor Abschluss der Organogenese → *Gregg-Syndrom:* Hörstörungen, Herzfehler, v. a. Pulmonalarterien- oder -Klappenstenose, offener Ductus arteriosus Botalli, Aortenstenose und Ventrikelseptumdefekt, Befall des Auges als Katarakt, Mikrophthalmus und der typischen Pfeffer-und-Salz-Retinopathie, ZNS-Befall mit Mikrozephalus, Wahrnehmungsstörung und Hypotonie, Dystrophie und persistierenden Wachstumsstörungen.
  - Typisch für die *Rötelnfetopathie* (fetale Infektion nach dem 3. SSM): Transiente Schädigungen wie Hepato-, Splenomegalie teilweise beträchtlichen Ausmaßes, Thrombozytopenie. Extramedulläre Blutbildung führt zu dunkel-blauroten Knötchen der Haut (blueberry muffin skin), hämolytische Anämie, Exantheme uncharakteristischer Morphologie, Meningoenzephalitis. Seltener sind Pneumonie, Myositis, Myokarditis, Osteopathie, Diarrhö und Korneatrübungen. Diese Symptome sind meist selbst limitiert und bilden sich nach einigen Wochen zurück.
- **Spezifische Diagnostik: Diagnostisch beweisend** ist der IgM-Antikörpernachweis im HAH-Test oder nach dem 6. Lebensmonat persistierende Antikörper. Nicht alle Neugeborenen mit konnatalen Röteln sind aber Rötelnvirus-IgM-Antikörper-positiv. Das Rötelnvirus kann bis 1–2 Jahre nach Geburt aus Rachensekret, Urin, Stuhl, Liquor, Leukozyten (buffy coat) in der Kultur angezüchtet werden.
- **Therapie:** Eine spezifische Therapie gibt es nicht. Korrektur der Herzfehler, Sehhilfen soweit möglich, sozialpädiatrische Betreuung mit entwicklungsneurologischer und -psychologischer Nachsorge.
- **Prävention:**
  - Aktive Impfung aller Mädchen nach STIKO-Empfehlungen (S. 43), spätestens vor Eintritt in die Pubertät.
  - Nachweis des Impferfolges durch protektiven Titer von 1 : 32 im HAH-Test.
  - Eine Impfung während der Schwangerschaft ist kontraindiziert. Es wird empfohlen, bis zu 3 Monate nach der Impfung Kontrazeptiva zu verwenden. Das Impfvirus kann diaplazentar übertragen werden, führt aber offensichtlich nicht zur Erkrankung. Akzidentelle Röteln-Impfung während der Schwangerschaft ist keine Indikation zur Interruptio.
  - Wird eine nicht immune Schwangere gegenüber Röteln exponiert, so sollte serologisch untersucht werden, ob sie überhaupt an Röteln erkrankt. Evtl. Gabe von 0,5 ml/kg KG Immunglobulinen, jedoch ist die Effizienz nicht belegt.
  - Kittelpflege und Handschuhe bei Kontakt mit Ausscheidungen.
- **Prognose:**
  - Organschäden einer Rötelnembryopathie bei Geburt irreversibel.
  - Bei der Rötelnfetopathie muss mit einer Latenzperiode bis zur vollen Ausprägung aller Symptome gerechnet werden. Erst im Verlauf einiger Monate treten Pneumonitis mit Husten, Tachypnoe und Zyanose, ein Rötelnexanthem, chronische Diarrhö, Taubheit, rezidivierende Infektionen und progressive neurologische Defizite auf. Auch autoimmunologisch bedingte Endokrinopathien (Diabetes mellitus, Hypo- oder Hyperthyreoidismus) sind beschrieben.

Syphilis

- **Neonatologische Bedeutung:** Konnatale, diaplazentare Übertragung auf den Fetus.
- **Vorkommen und Häufigkeit der Übertragung auf den Fetus:** Konnatale Formen sind heute in Mitteleuropa selten (Screening durch Mutterschaftsrichtlinien). Sie korrelieren mit Promiskuität, Drogenabhängigkeit und mangelnden Vorsorgeunter-

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

suchungen während der Schwangerschaft. Die diaplazentare Übertragung ist in der Spätschwangerschaft am höchsten (bis zu 100 %).

- **Klinik:**
  - In 30–40 % Abort, Frühgeburt, Hydrops oder Totgeburt.
  - *Überlebende Neugeborene:* Fieber, makulopapulöse Effloreszenzen, Fissuren, Petechien, lamelläre Schuppung an Händen, Ikterus, Hepatosplenomegalie, Lymphknotenschwellungen, chronischer Schnupfen mit serös blutiger Sekretion. ZNS–Beteiligung: Hydrozephalus, Krampfanfälle mit Pleozytose und Eiweißerhöhung. Typisch ist eine metaphysäre Osteochondritis mit Knochendestruktion.
  - *Im Kleinkindalter:* Uveitis, Keratitis, Tonnenzähne, Sattelnase, Schwerhörigkeit, Hydrozephalus und Krampfanfälle sind typische Residuen einer konnatalen Infektion. Anämie bzw. Thrombozytopenie sind häufig.
- **Spezifische Diagnose:**
  - Cardiolipin-Mikroflockungstest als Screeningtest.
  - Antikörpernachweis mit FTA-ABS-Test (fluorescence treponemal antibody-absorption) bzw. TPHA-Test (Treponema-pallidum-Haemagglutination); sie werden ca. 3–6 Wochen nach Beginn einer Infektion positiv; im Verlauf ansteigende oder 4-fach höhere Titer als bei der Mutter beweisen die Infektion des Fetus.
  - Erregernachweis in Haut- oder Schleimhautsekreten, in Biopsien im Dunkelfeld oder fluoreszenzmikroskopisch.
- **Therapie:**
  - Penicillin G in einer Dosis von 100 000–200 000 IE/kg KG/d in 2–3 ED für 10–14 d.
  - Zu Beginn ist eine Jarisch-Herxheimerreaktion mit Fieber etc. möglich.
- **Prävention:** Serologisches Screening sämtlicher Schwangerer im Rahmen der Mutterschaftsvorsorge.

Toxoplasmose

Siehe Toxoplasmose (S. 688).

Infektionen durch Ureaplasma urealyticum und Mykoplasma hominis

- **Neonatologische Bedeutung:** Konnatale Infektion des Amnions; perinatal bei sehr unreifen Frühgeborenen relativ bland verlaufende Infektionen mit dem Risiko der Entstehung einer BPD (S. 262).
- **Häufigkeit der Besiedelung und Übertragung:**
  - *Männer:* Urogenitale Besiedelung bei ca. ⅓.
  - *Frauen:* Besiedelung assoziiert mit niedrigem sozioökonomischem Status, sexueller Aktivität, Anzahl der Sexualpartner und Einnahme oraler Kontrazeptiva.
  - Übertragung auf Frühgeborene in utero über intakte Membranen, bei vorzeitigem Blasensprung, bei Sektio oder bei vaginaler Geburt möglich; Transmissionsrate von mit Ureaplasmen besiedelten Müttern auf ihre Neugeborenen knapp 50 %, bei Frühgeborenen sogar bis 80 %.
- **Klinik:**
  - *Aszendierende Infektion* in der Frühschwangerschaft → Abortgefahr.
  - *Chorioamnionitis* → Gefahr eines vorzeitigen Blasensprungs und Frühgeburt.
  - Infektionssymptome gehäuft bei Frühgeborenen < 32. SSW.
  - *Häufigste klinische Manifestation:* Pneumonie. Viele Frühgeborene müssen längere Zeit beatmet werden → bronchopulmonale Dysplasie.
  - *Infektionen des ZNS* mit Pleozytose mononukleärer Zellen und Symptomen einer Meningitis oder Enzephalitis seltener.
- **Spezifische Diagnostik:** Kulturell oder PCR-Nachweis in Zervixabstrichen oder Amnionflüssigkeit bei der Schwangeren oder Trachealsekret, Rachen-, Ohr-, Vaginal- oder Rektalabstrich des Frühgeborenen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Therapie:**
  - Ureaplasmen sind meist empfindlich gegenüber Erythromycin, Clarithromycin und Tetrazyklin. Therapieversuch erscheint plausibel bei *beatmeten Frühgeborenen mit Erregernachweis* aus dem Trachealsekret oder bei Nachweis der Erreger im Liquor und entzündlichen Liquorveränderungen.
  - Bei *Pneumonie* Erythromycin (40 mg/KG/d in 4 ED über 60 min für 14 d), Cave: Kardiotoxizität mit Herzrhythmusstörungen nach rascher i. v.-Erythromycingabe bei Frühgeborenen wurde beobachtet. Ein Therapieeffekt bei Frühgeborenen ist bislang nicht erwiesen.
- **Prävention:** Es ist nicht belegt – obwohl praktiziert –, dass eine Gabe von Erythromycin oder Clarithromycin an besiedelte Schwangere mit vorzeitigen Wehen die Rate der Frühgeburtlichkeit senkt.

Varizella-zoster-Infektionen

- **Neonatologische Bedeutung:** Peripartale Übertragung auf Neugeborene.
- **Häufigkeit der Besiedelung und Übertragung:**
  - *Kontagiosität und Vorkommen bei Schwangeren:* Varizella zoster ist hoch kontagiös; infektiös sind Rachensekret 3–4 d vor Ausbruch des Exanthems, später die Windpockenbläschen; Seroprävalenz von Schwangeren 90–95 %; der Verlauf von Windpocken in graviditate ist oft schwer, eine viszerale Beteiligung und Pneumonie sind möglich.
  - *Diaplazentare Übertragung* auf den Fetus:
    - Während der gesamten Schwangerschaft möglich.
    - Während der ersten 20 SSW → konnatales Varizellensyndrom bei < 3 %; ob es auch zum Fruchttod kommen kann, ist unklar.
    - Nach der 20. SSW weniger ausgeprägte Schädigungen.
    - Herpes zoster der Mutter führt nicht zum konnatalen Varizellensyndrom.
  - *Perinatale VZV-Infektion* der Mutter: In ca. 25–30 % Übertragung auf den Fetus. Die kindliche Prognose hängt vom Zeitpunkt der mütterlichen Infektion ab.
    - Mütterliche Erkrankung > 5–21 d vor Entbindung: Verlauf der Infektion beim Fetus oder Neugeborenen meist leicht und gutartig.
    - Ausbruch des Exanthems der Mutter 5 d vor bis 2 d nach der Geburt: Exanthem beim Neugeborenen ist 6–12 d nach der Geburt zu erwarten; der Verlauf beim Neugeborenen ist meist sehr schwer und bei ⅓ sogar letal (fehlende Übertragung protektiver mütterlicher Antikörper auf den Fetus?).
  - *Postnatale Infektion:* Exanthem frühestens 12–28 d nach der Geburt; Verlauf abhängig vom Immunstatus der Mutter: Übertragene mütterliche Antikörper mildern den Krankheitsverlauf, sind aber nicht voll protektiv; hatte die Mutter Windpocken durchgemacht, ist der Verlauf beim Neugeborenen – wenn es überhaupt zur Infektion kommt – sehr blande; hatte die Mutter keine Windpocken, ist der Verlauf schwerer, die Letalität ist dann höher als bei Infektion im späteren Kindesalter.
- **Klinik:**
  - *Konnatales Varizellensyndrom* (Varizellenembryopathie): Dystrophie, hohe Letalität, Ulzera und sternförmige Narben der Haut mit Pigmentierung, Hyploplasie von Gliedmaßen, Fehlen von Fingern (wohl infolge einer nervalen Schädigung nach Infektion von Ganglienzellen und des Rückenmarks), Augenbefall mit Mikrophthalmie, Katarakt, Chorioretinitis, Horner-Syndrom, Nystagmus, zerebrale Krampfanfälle, Mikrozephalie, psychomotorische Retardierung, Sphinkterdysgenesie mit Blasenentleerungsstörungen.
  - *Neonatale Varizellen:* Je nach Infektionszeitpunkt sehr variabel:
    - Leichteste Ausprägung: Einzelne typische Varizelleneffloreszenzen (gleichzeitig Maculae, Papeln, Bläschen, Krusten) der Haut.
    - Schwere Verläufe: Besonders bei mütterlichen Windpocken (–7) 4 d vor bis 2 d nach der Entbindung oder bei Beginn der Erkrankung zwischen dem 5. und 10.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

(–12.) d nach Geburt möglich; Fieber, sich rasch ausbreitendes Varizellenexanthem, hämorrhagisch; Infiltration sämtlicher Organe, Pneumonie mit respiratorischer Insuffizienz, Enzephalitis und Tod bei ca. ⅓ der betroffenen Kinder.

- *Exogene (postnatale) Infektion:* Beim reifen Neugeborenen meist leicht, bei Frühgeborenen bes. < 28. SSW in den ersten 6 Lebenswochen u. U. sehr schwer.

▶ **Spezifische Diagnostik:**

- Klinik!
- Erregernachweis mit Immunfluoreszenz, ELISA oder PCR aus Varizellenbläschen. Bemerkenswerterweise ist der Erregernachweis bei Kindern mit konnatalem Varizellensyndrom oft nicht möglich.
- Serologisch IgM- und IgG-Antikörper-Nachweis 4–6 d nach Exanthembeginn möglich; ELISA-Test ist sensitiver als die KBR, der Latextest oder der Immunfluoreszenztest.

▶ **Differenzialdiagnose:** Neonatale HSV-Infektion, Coxsackie-A-Infektion oder Impetigo durch Staphylokokken oder Streptokokken. Beim konnatalen Varizellensyndrom auch an andere konnatale Infektionen wie Röteln, Zytomegalie, Toxoplasmose etc. denken.

▶ **Therapie:** Neonatale VZV-Infektionen können im Verlauf abgemildert werden, wenn sofort behandelt wird.

- *Indikation:* Neugeborene mit schlechter Prognose wie Beginn der Erkrankung zwischen dem 5. und 10. (–12.) Lebenstag, Frühgeborene in den ersten 6 Lebenswochen.
- *Aciclovir* 30 (–45) mg/kg/d in 3 ED i. v. oder 60–80 mg/kg/d in 4 ED oral für 5–10 d.
- *Valaciclovir* oral wäre wegen seiner besseren Resorption sinnvoller, ist aber für Neugeborene (noch) nicht zugelassen.
- Alternativen wie Brivudin, Famciclovir und Sorivudin sind heute noch nicht zu beurteilen.
- Es ist unbekannt, ob die Übertragung von VZV auf den Fetus durch eine Aciclovirtherapie einer Schwangeren verhindert werden kann. Die potenzielle fetale Toxizität von Aciclovir ist in Betracht zu ziehen.

▶ **Prävention:**

- *Aktive Impfung* (S. 46).
- *Passive Immunprophylaxe* mit spezifischem Varizella-Zoster-Immunglobulin (VZIg) möglich:
  - Gabe nur innerhalb von 72 h nach Exposition effektiv.
  - **Beachte:** Personen mit Varizellen sind schon 1–3 d vor und etwa 5 d nach Beginn des Exanthems infektiös.
  - Falls möglich, Bestimmung des Immunstatus, um das Immunglobulin nicht unnötig zu verabreichen.
  - Dosis: Je nach Präparat 1–2 ml/kg KG i. v. oder 0,2–0,5 ml/kg KG, maximal 5 ml i. m.
  - Indikationen für die Gabe von VZIg in der Neonatalzeit *nach Exposition* sind: Neugeborene, deren Mütter 4 (–7) d vor bzw. bis 2 d nach der Entbindung an Varizellen erkrankt sind; Frühgeborene bei negativer Windpocken-Anamnese der Mutter; Frühgeborene < 28. SSW bzw. < 1000 g Geburtsgewicht in den ersten 6 Lebenswochen; zu erwägen bei Neugeborenen, wenn sie in der unmittelbaren Postnatalzeit Varizellen-exponiert sind *und* die Mutter seronegativ ist.
- Es ist nicht bekannt, ob durch die Gabe von Varizella-zoster-Immunglobulin an eine nicht immune, aber exponierte Schwangere oder an eine an Varizellen erkrankte Schwangere die Übertragung des VZV auf den Fetus vermieden werden kann.
- Eine Abruptio ist bei Varizellen während der Schwangerschaft nicht a priori indiziert (fetales Risiko < 3 % und Erkrankung sonografisch erkennbar).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Eine Prophylaxe mit Aciclovir 45 mg/kg KG/d ist bei exponierten Personen im Prinzip effektiv und verhindert den Ausbruch der Erkrankung, zumindest schwere Verläufe.

▶ **Prognose:**
- *Konnatales Varizellen-Syndrom:* Schlecht (Letalität bis zu 40 %).
- *Andere Formen:*
  – Mit einer erheblichen Beeinträchtigung der Entwicklung muss gerechnet werden; einige Kinder entwickeln schon früh in der Säuglingszeit einen Herpes zoster.
  – Besonders schlechte Prognose (Letalität um 30 %), wenn die Erkrankung bei der Mutter 4 (–7) d vor bis 2 d nach der Entbindung beginnt oder das Neugeborene zwischen dem 5. und 10. Lebenstag erkrankt.
  – Exogene Varizellen nach der Geburt haben in der Regel eine gute Prognose. Selten sind schwere hämorrhagische Varizellen mit ausgeprägter Thrombozytopenie.
  – Ein Herpes zoster einer Schwangeren hat für den Fetus keine Bedeutung, bei Herpes zoster der Mutter unter der Geburt können beim Neugeborenen leichte Varizellen auftreten.

Zytomegalie

▶ **Neonatologische Bedeutung:** Gefahr der prä-, peri- oder postnatalen Übertragung.

▶ **Erregerbesiedelung und Häufigkeit der Übertragung:**
- Häufiger in Entwicklungsländern und sozial schwächeren Bevölkerungsschichten.
- CMV–Seroprävalenz bei Frauen zwischen 20 und 40 J. ca. 40–50 %.
- Infektionsquellen: Körpersekrete wie Vaginalsekret, Sperma, Urin, Speichel, Muttermilch, Tränenflüssigkeit sowie Blut und Blutprodukte. Immunglobulinpräparate können nach menschlichem Ermessen heute als CMV-frei gelten.
- *Primärinfektion der Schwangeren:*
  – Erfolgt bei 1–4 % der Schwangeren; infolge einer Virämie kommt es in ca. 40 % dann zur Infektion des Fetus; 10–15 % der nach einer mütterlichen Primärinfektion infizierten Neugeborenen sind klinisch manifest erkrankt und haben dann fast immer Spätschädigungen.
  – Fetale Schädigungen sind in jedem Schwangerschaftsmonat möglich, jedoch scheint der Verlauf der Infektion schwerer und die spätere Schädigung des Kindes desto höher, je früher in der Schwangerschaft die Infektion der Frucht eintritt.
- *Rekurrierende mütterliche Infektion:*
  – ca. 1 % der Neugeborenen sind bei Geburt infiziert, in aller Regel jedoch asymptomatisch.
  – 5–15 % dieser infizierten Neugeborenen haben später mildere Symptome einer CMV. Bei der Geburt kann die Exposition durch genitale Sekrete zur Infektion führen.
  – Sehr unreife Frühgeborene mit fehlenden protektiven Antikörpern können über CMV-haltige Muttermilch infiziert werden.

▶ **Klinik:**
- Eine symptomatische konnatale Zytomegalie betrifft sämtliche Organe. Eine Frühgeburt ist weit übernormal gehäuft.
- Ausgeprägte *Hepatomegalie,* Rückbildung erst nach Monaten; Transaminasen und (konjugiertes) Bilirubin ↑.
- Variable *Splenomegalie.*
- *Thrombozyten* ↓ (zwischen 20,0 und 60,0/nl → Petechien; persistiert Wochen).
- *Enzephalitis* → Störung der Gehirnentwicklung mit Mikrozephalie, evtl. intrazerebrale Verkalkungen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Am Auge: Chorioretinitis*, seltener als Optikusatrophie, Mikrophthalmus, Katarakt und Verkalkungen in der Retina nach Nekrosen. Visus ist mehr oder weniger beeinträchtigt.
- CMV-*Pneumonie* bei der konnatalen Zytomegalie eher selten, aber sehr häufig bei einer postnatal erworbenen Zytomegalie.
- *Schmelzdefekte* an den Zähnen, führen oft zur ausgeprägten Karies.
- *Innenohrschwerhörigkeit* sehr häufig (bis zu 60 %); auch, aber seltener (ca. 8 %) bei asymptomatischer Infektion; kann im Verlauf erheblich zunehmen.
- *Fehlbildungen* nicht überproportional gehäuft.

▶ **Spezifische Diagnostik:**

- *Virusnachweis* in Urin, Speichel oder in postmortalem Leber- oder Lungengewebe; möglichst innerhalb der ersten beiden Wochen nach der Geburt, um eine konnatale Infektion zu beweisen. Später könnte die Zytomegalie durch Infektion via Muttermilch entstanden sein. *Im Urin* wird CMV in hoher Konzentration ausgeschieden; Urin gekühlt bei 4 °C ins Labor bringen und dort sofort auf Zellkulturen überimpfen; DNA-in-situ-Hybridisierung oder CMV-PCR in Urinproben; diese Virus-Nachweise beweisen jedoch *nur die Infektion, nicht aber die Erkrankung an Zytomegalie*!
- *Antikörpernachweis:*
  - CMV-IgG-Antikörper mit ELISA unterscheidet nicht zwischen kindlichen und übertragenen mütterlichen IgG-Antikörpern; übertragene mütterliche Antikörper fallen nach 6–9 Monaten unter die Nachweisgrenze ab.
  - Theoretisch würde der Nachweis von CMV-IgM-Antikörpern eine konnatale Zytomegalie beweisen, jedoch ist dieser Test häufig falsch negativ (Sensitivität um 70 %) und häufig falsch positiv.
  - Das Fehlen von IgG- und IgM-CMV-Antikörpern im Nabelschnurblut schließt eine CMV weitgehend aus.

▶ **Therapie:**

- *Ganciclovir*:
  - Dosis: 10 mg/kg KG/d i. v. in 2 ED für 2 Wochen, dann Erhaltungstherapie für 4 Wochen 5 mg/kg KG/d in 1 ED i. v. an 3 d/Woche. Alternative: Valganiciclovir 16 mg/kg KG/d (noch nicht zugelassen).
  - Ganciclovir ist teilweise effektiv bei einer CMV-Chorioretinitis, Pneumonie, Gastroenteritis bei immundefizienten Patienten. Cave: Toxizität der Substanz mit Leukozytopenie, Thrombozytopenie, Funktionsstörungen von Leber, Niere und Gastrointestinaltrakt. Randomisierte Studien zum Wirkungsnachweis bei fetalen Infektionen fehlen derzeit.
- *Foscarnet* und (zukünftig) evtl. *Cidofovir* sind therapeutische Alternativen. Valganciclovir oral wäre eine weitere sinnvolle Alternative, ist aber für Kinder nicht zugelassen.
- CMV-Hyperimmunseren zur Therapie einer konnatalen CMV-Infektion ist nicht etabliert.

▶ **Prävention:**

- Eine sichere Prävention einer fetalen Zytomegalie ist nicht bekannt. Beruflich exponierte Frauen mit Kinderwunsch (Kinderkrankenschwestern/-pflegerinnen, Kindergärtnerinnen) sollten besonders hygienisch mit Ausscheidungen (Urin, Stuhl, Speichel) von *potenziell immer* CMV-ausscheidenden Säuglingen umgehen (Händewaschen und Desinfektion).
- Grundsätzlich sollten bei Neu- und Frühgeborenen nur CMV-IgG-freie Blutkonserven verwendet werden. Leukozytenfilter reduzieren das Risiko einer transfusionsbedingten Zytomegalie weiter. CMV-Hyperimmunseren zur Prävention einer transfusionsbedingten Zytomegalie ist nicht etabliert.
- Frühgeborene können, da sie über keine protektiven Antikörper verfügen, durch CMV-haltige Mutter- bzw. Frauenmilch infiziert werden. Pasteurisieren der Milch

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

bei 65 °C reduziert die Infektiosität der Milch. Die klinische Bedeutung dieses Infektionsweges bedarf noch weiterer Klärung.

- **Prognose:**
  - 90 % der bei Geburt symptomatischen Neugeborenen weisen später mindere oder ausgeprägte Defizite auf. Das Risiko einer ausgeprägten mentalen und psychomotorischen Entwicklungsverzögerung und -störung ist erheblich. Viele Kinder sind lernbehindert. Das Sprachverständnis und die Sprechfähigkeit sind verzögert.
  - Bei Neugeborenen, die bei Geburt asymptomatisch erscheinen, werden bis zum 2. Lj in 10–15 % Spätschäden wie Schwerhörigkeit seltener Chorioretinitis manifest.
  - Es gibt bislang keine Erkenntnisse darüber, ob eine Therapie mit Ganciclovir Spätschäden verhindert, zumal die Schädigung schon während der Schwangerschaft gesetzt worden ist.

14.20 Nekrotisierende Enterokolitis (NEC)/Fokale intestinale Perforation (FIP)

Definition, Ursachen, Risikofaktoren, Häufigkeit

- **Definition:** Ischämische entzündliche Nekrose des Darms, disseminiert oder fleckförmig auftretend, mit Folge der Durchwanderungsperitonitis und Sepsis.
- **Ursachen** meist multifaktoriell: Infektion (viral, bakteriell), Vorschädigung der Darmwände (Minderperfusion, hypoxämisch, toxisch).
- **Risikofaktoren:** Frühgeburtlichkeit, Schock, PDA, Polyglobulie, Hypotension, Vitien (z. B. Aortenisthmusstenose), perinataler Stress, Hypothermie, Hypoglykämie, Hypoxämie, zu rasche orale Nahrungssteigerung (> 20 ml/kg KG/d), hyperosmolare Lösungen (Medikamente). In Diskussion: virale oder bakterielle Erreger. Bei FIP: nicht steroidale Antiphlogistika (Indometacin, Ibuprofen) u./o. Steroide in den ersten Lebenstagen.
- **Häufigkeit:** NEC ist die häufigste Ursache für akutes Abdomen bei Frühgeborenen < 1500 g, Beginn meist 3.–10. Lebenstag. Selten kommt eine NEC auch bei Termingeborenen vor. Insgesamt selten, bei Frühgeborenen < 1500 g 3–4 %.

Klinik

- Der **Verlauf** der Symptomatik ist u. U. **sehr rasch progredient (!) → häufige Statuskontrollen!**
- **Septisches Krankheitsbild:** Geblähtes Abdomen, sichtbare Darmschlingen, fehlende Peristaltik, unverdaute Magenreste, Erbrechen gallig/blutig, blutiger Stuhl, Diarrhö oder fehlender Stuhl, Druckschmerz, abdominelle Abwehrspannung, Flankenrötung ist immer Spätsymptom einer Peritonitis.

Spezifische Diagnostik

- **Anamnese und körperliche Untersuchung** (s. o.): Bei der Palpation (vorsichtig!) des Abdomen auf Resistenzen und Schmerzen achten. Flankenrötung bedeutet Peritonitis und Operationsindikation.
- **Röntgen-Abdomen** (a. p. je in Rücken- und in Linksseitenlage mit horizontalem Strahlengang): Verdickte Darmwände, Pneumatosis (DD: schaumiger Stuhl), Luft in Portalvenen, persistierende dilatierte Darmschlingen, Steigleiterphänomen, freie Luft im Abdomen ("Footballsign" im a. p.-Bild)? Radiologische Diagnostik ist bei Perforation häufig fehlleitend!
- **Sonografie des Abdomens:** Verdickte Darmwände, Luft in den Darmwänden und in den Portalvenen, erweiterte Dünndarmschlingen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Weitere spezifische Diagnostik:** Blutkultur (aerob, anaerob), Stuhl bakteriologisch und virologisch, Hämoccult, BB, Differenzialblutbild, Thrombozyten, plasmatische Gerinnung, D-Dimere. Evtl. virologische und bakteriologische Stuhluntersuchung.

Therapie und Prognose, Prävention

- **Sofort** orale Ernährung und orale Medikamente absetzen, **Magenablaufsonde** legen. Einige Tage parenterale Ernährung, anschließend vorsichtiger Nahrungsaufbau 8(–16) ml/kg KG/d möglichst mit Muttermilch.
- **Intubation und Beatmung** bei Apnoen oder CPAP-Beatmung.
- Behandlung vorhandener Risikofaktoren (z. B. Duktusligatur) und Sepsis. Ziel: Bessere Perfusion des Darmes.
- **Antibiotische Therapie** wie bei Sepsis (S. 284).
- Analgesie mit Morphin kann die Symptome verschleiern! Wenn Entscheidung zur OP getroffen ist, Morphin 0,005–0,01 mg/kg KG/h.
- **Operation:** Erforderlich bei Perforation oder (meist) Peritonitis (Leitsymptome: gespanntes Abdomen, schmerzhafte Palpation, Flankenrötung, ggfs. freie Luft im Abdomen). Prinzip der operativen Intervention: Lieber früh im Verlauf einer NEC, also *vor* Perforation, Anus praeter anlegen, aber nichts bzw. möglichst wenig vom Darm resezieren!
- **Prognose:** NEC-Rezidive sind möglich! Es besteht immer die Gefahr eines Bridenileus bzw. von Strikturen, mit mechanischen Ileus als Folge.
- **Prävention:** Pränatale Lungenreifung, Ernährung mit Muttermilch, Vermeiden von Minderperfusion des Darmes oder hyperosmolarer oral applizierter Medikamente. Die Prävention durch Prä- oder Probiotika ist nicht gesichert.

14.21 Chirurgische Krankheitsbilder des Neugeborenen

Siehe Kap. „Chirurgische Krankheitsbilder des Neugeborenen“ (S. 756).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

15 Ernährungsbedingte Störungen und Hypovitaminosen

15.1 Adipositas simplex

Definition, Häufigkeit, Ursachen

▶ **Definition:**
- *Anhand des Körpergewichts:* > 20 % über dem Längensollgewicht = Adipositas.
- *Anhand des BMI* (= Body-Mass-Index = kg KG geteilt durch Körperlänge in m^2); Alterskurven der Körpermassenindices KMI s. Abb. 15.1:
  – > 95 % der Alters- und Geschlechtsnormwerte = Adipositas.
  – > 85 % der Alters- und Geschlechtsnormwerte = Übergewicht bei Jugendlichen.

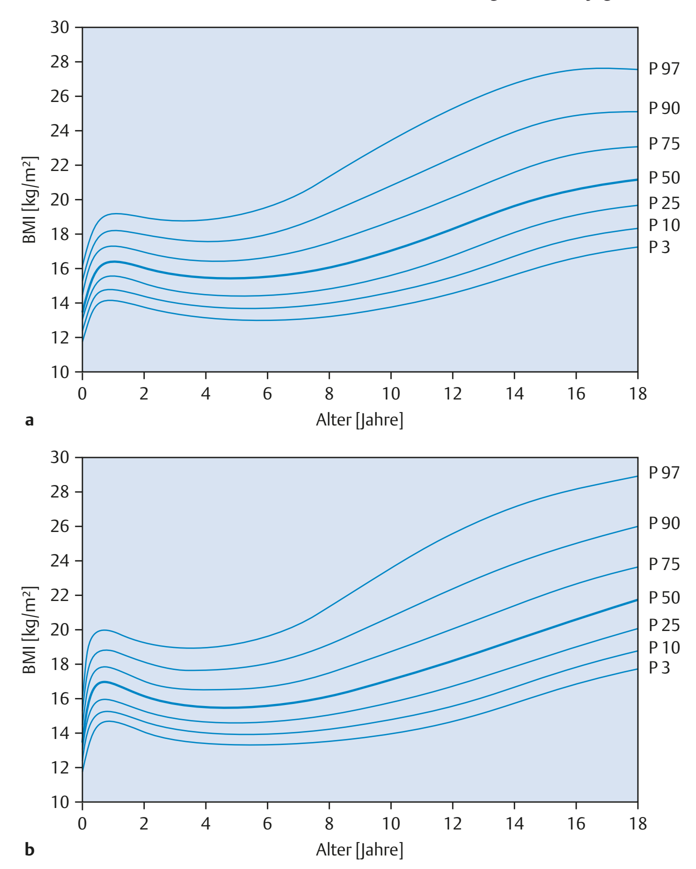


Abb. 15.1 • a) + b) Perzentile für den Body-Mass-Index von Mädchen (a) und von Jungen (b) im Alter von 0–18 Jahren in Deutschland (aus Suter, Checkliste Ernährung, Thieme, 2005, nach Kromeyer-Hauschild, 2001).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Häufigkeit:**
  - *In Deutschland* sind ca. 20 % der Kinder übergewichtig und 4–8 % adipös.
  - *In der Schweiz* sind 13–20 % der Kinder und Jugendlichen übergewichtig und bis zu 6 % adipös.
  - *In Österreich* sind 10-15 % der Kinder und Jugendlichen übergewichtig und 5-8 % adipös.
  - *Steigende Tendenz:* Die Prävalenz steigt während der letzten Jahre mit in einigen Ländern pandemischem Ausmaß; in Deutschland steigt die Prävalenz von Übergewicht bei Kindern um bis zu 0,8 %/Jahr.
- **Ursachen:**
  - *Vorwiegend ernährungsbedingte multifaktorielle Pathogenese mit 3 Hauptkomponenten:*
    - **Über den Bedarf hinausgehende Kalorienzufuhr:** Insbesondere durch fett- und zuckerreiche Ernährung, bedingt durch falsche Essgewohnheiten in der Familie, falsch verstandene Fürsorge (Überprotektion), Kompensation psychischer Belastungsfaktoren wie Stress, Frust u. a., durch falsche Ernährung, soziokulturelle Konditionierung. Zusammenhang mit elterlicher Adipositas.
    - **Genetische Prädisposition:** Genetische Einflüsse auf Lipolyse, Fettsäureoxydation, Appetitregulation, Thermogenese, Insulinsensibilität, Leptinspiegel.
    - **Bewegungsmangel:** Hauptbeschäftigung Sitzen, Fernsehen, Beschäftigung mit dem Computer, kein Sport.
  - *Seltene organische Ursachen:*
    - Hormonelle Erkrankungen und Tumoren, z. B. Hypothyreose (S. 623), Morbus Cushing (S. 632), Wachstumshormonmangel, primärer Hyperinsulinismus, hypothalamische Dysfunktion oder Tumor.
    - Genetische Syndrome, die mit Adipositas im Kindesalter assoziiert sind, z. B. Prader-Willi-Syndrom (S. 225), Down-Syndrom, Klinefelter-Syndrom (S. 223), Laurence-Moon-Bardet-Biedl-Syndrom (S. 230), Turner-Syndrom (S. 224), Fröhlich-Syndrom (hypogonadotroper Hypogonadismus bei Hypothalamusläsion), lang anhaltende Kortisonbehandlung.

Klinik und mögliche Folgen

- **Symptome und körperlicher Untersuchungsbefund:**
  - Übermäßiger Fettansatz (abdominelle oder gynoide Form).
  - Meist überdurchschnittliche Größe (Adiposogigantismus).
  - RR häufig erhöht.
  - Gynäkomastie und Hypogenitalismus durch Fettpolster vorgetäuscht.
  - Intertrigo, Striae distensae.
  - Geringe körperliche Spontanaktivität.
  - Geistig normal bis überdurchschnittlich begabt.
- **Mögliche Folgen:**
  - Hypercholesterinämie, Hypertonie, Diabetes mellitus (metabolisches Syndrom).
  - Gelenkserkrankungen.
  - Verhaltensstörungen. Psychische Störungen bis 50 % (Selbstwertverlust, Angst u. a.).
  - Schlafapnoen (Pickwick-Syndrom ab Jugendalter).
  - Thromboseneigung.
  - Fettleber.
  - Erhöhtes Operationsrisiko.

Spezifische Diagnostik

- Anamnese und körperliche Untersuchung einschließlich Erhebung anthropometrischer Maße (S. 16) BMI, RR. Fehlender Kleinwuchs spricht gegen „Drüsenerkrankung“ (organische Ursache).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Labor:** Lipidstatus (Risikofaktoren: Cholesterin ↑, Triglyzeride ↑, LDL- und VLDL-Lipoproteine ↑, HDL-Lipoproteine ↓), Glukosebelastungstest (S. 614), Harnsäure, Leberwerte, evtl. Leptin.
- **Röntgen:** Knochenalter (S. 19) bestimmen, häufig ist es beschleunigt.
- Weitere gezielte Untersuchungen je nach Symptomen (s. organische Ursachen).
- Flussdiagramm zur diagnostischen Vorgehensweise bei Adipositas bei Kindern unter www.a-g-a.de (Homepage der Arbeitsgemeinschaft Adipositas im Kindesalter).

Therapie und Prognose

- **Allgemeine Hinweise:**
  - Primär individuelle Maßnahmen zur Motivation zur Gewichtsreduktion. Belohnung bei Erfolg. Nur kontinuierliche, regelmäßige und langfristige Betreuung hat Erfolg.
  - Langfristige Ernährungsumstellung anstreben. Keine Blitz- oder gar Nulldiäten („Jo-Jo-Effekt“ bei kurzfristigen Gewaltkuren). Angestrebte Gewichtsreduktion ca. 0,5 kg/Woche.
  - Multidisziplinäre Betreuung durch Arzt, Ernährungsberater, Psychologe und Bewegungstherapeut. Aktivitäten in Jugendgruppen, Ferienlager.
- **Ernährungszusammensetzung:**
  - Ausgewogen, vielseitig, fett- und zuckerreduziert: Kalorienreduktion auf ca. 1200–1800 Kalorien im Schulalter (ca. 25 % Fett, ca. 55 % komplexe Kohlenhydrate, ca. 20 % Eiweiß). Einbindung der Eltern und Änderung der Esskultur in der Familie.
  - „5 am Tag“: 5 Portionen Obst und Gemüse decken den täglichen Bedarf an Vitaminen und Ballaststoffen. Eine Portion entspricht ca. 125 g Obst/Gemüse oder, für Kinder viel anschaulicher und ihrem Alter angemessen, eine Hand voll. Eine Portion kann auch durch ein Glas (200 ml) (Gemüse-)Saft ohne Zuckerzusatz ersetzt werden.
  - Getränke ohne oder mit wenig Zucker: Mineralwasser, fettarme Milch, verdünnte Saftschorle.
  - Süßigkeiten nicht komplett verbieten, Menge mit dem Kind gemeinsam festlegen (z. B. „Essplan für die Schokoladenration der laufenden Woche“).
- **Verhaltensmaßnahmen:**
  - *Täglich Bewegung:*
    - Sport: Günstig sind Schwimmen, Radfahren, Schilanglauf, Rudern. Eher ungünstig sind Joggen, Squash, Fußball, Gewichtheben. Kein Kraftsport. Wunsch des Kindes bei Wahl der Sportart berücksichtigen (Spaß an der Bewegung ist wichtig!).
    - Täglicher Kalorienverbrauch durch Treppensteigen und Fußweg zur Schule.
  - *Regelmäßige Nahrungszufuhr:* 3 Hauptmahlzeiten, in Abhängigkeit vom Alter max. 2 Zwischenmahlzeiten (bei älteren Kindern und Jugendlichen vermeiden).
  - *Feste gemeinsame Essenszeiten* zu Hause. Kein Essen nebenbei (bei den Hausaufgaben, vor dem Fernsehgerät, im Kino, unterwegs).
  - *Reduktion von Fernseh- und Computerkonsum* (evtl. Wochenplan erstellen).
  - *Monitoring:* Selbstkontrolle mithilfe von Protokollen und Plänen können sehr hilfreich sein. Psychotherapeutische Begleitung.
  - Weitere Details und Trainingsprogramme unter www.aga.adipositas-gesellschaft.de.
- **Medikamente:** Bei hochgradiger und morbider A. sind folgende Mittel verwendbar: Quellstoffe (z. B. Matricur), Lipasehemmer (z. B. Orlistat).
- **Prognose:** Ungünstig; präpubertäres Übergewicht wird in 30–50 % der Fälle postpubertäres Übergewicht und bleibt in 80 % der Fälle bis zum Erwachsenenalter. Im Durchschnitt sind 50–70 % der adipösen Erwachsenen schon als Kinder adipös. Die frühzeitige Prävention ist daher extrem wichtig, z. B. im Schulunterricht!

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

15.2 Malnutrition

Definition, Formen und Ursachen

- **Definition:** Mangelhafte Energiezufuhr, die zu Gedeihstörung mit Untergewicht führt.
- **Formen:**
  - *Dystrophie:* Gewichtsabnahme unter die doppelte Standardabweichung (3. Perzentile) der altersentsprechenden Gewichtskurve (Abb. 35.9ff).
  - *Atrophie:* Klinisches Erscheinungsbild besonders schwerer Dystrophie.
  - *Marasmus:* Kalorienmangelernährung mit Gewichtsabnahme unter 60 % des altersentsprechenden Mittelwertes und Proteinmangel in Ländern mit extremer Armut.
- **Ursachen:**
  - *Primärer Mangel durch Mangel- oder Fehlernährung:*
    - Armut: In armen Ländern besteht vorwiegend eine Protein-Energie-Malnutrition.
    - Falsche Einschätzung, Unsicherheit und Unerfahrenheit der Eltern.
    - Alternative Ernährungsformen (S. 38).
  - *Sekundärer Mangel aufgrund von Krankheiten:*
    - Maldigestions- und Malabsorptionssyndrome, s. auch Leitsymptom (S. 152): Zöliakie (S. 430), Mukoviszidose (S. 347), Kuhmilchallergie (S. 428), Protein-loosing-Enteropathie, chronische Diarrhö (S. 150) u. a.
    - Chronische Krankheiten: Herzinsuffizienz (S. 398), chronische Niereninsuffizienz (S. 470), Leberinsuffizienz (S. 445), Morbus Crohn (S. 437), Colitis ulcerosa (S. 439), Kurzdarmsyndrom (s. Tab. 5.6), Stoffwechselstörungen (S. 593), Zerebralparese (S. 556), verschiedene rezidivierende Infektionskrankheiten (S. 651), HIV (S. 691).
    - Psychogene Ursachen: Frühe Mutter-Kind-Interaktionsstörung, Vernachlässigung und Kindesmisshandlung.
    - Anorexia nervosa (S. 800).

Klinik und Komplikationen

- **Symptome und körperlicher Untersuchungsbefund:**
  - Anfänglich Gewicht erheblich unter dem individuellen Sollgewicht, später auch Wachstumsretardierung.
  - Unterhautfettgewebe vermindert, Haut dünn, künstliche Hautfalten verstreichen (im Gegensatz zu Dehydratation), Tabaksbeutelfalten am Gesäß, „Greisengesicht", verminderte Muskelmasse.
  - Bei Eiweißmangel auch Ödeme, Hepatomegalie (Kwashiorkor = Proteinmangelernährung).
  - Symptome der etwaigen Grundkrankheit.
  - Bei psychischen Ursachen heftiger Widerstand gegen jedes Nahrungsangebot und Interaktionsstörungen.
- **Komplikationen:** Hyperkeratose, Pigmentverschiebungen, Vitamin- und Spurenelementmangelerscheinungen (z. B. Anämie, Osteoporose, Blutungsneigung), schwere Infektionen (durch T-Zell-Mangel), psychomotorische Retardierung im frühen Säuglingsalter, Apathie.

Spezifische Diagnostik

- Anamnese und körperliche Untersuchung.
- Anthropometrische Maße (S. 890).
- Fallweise Hautfaltendicke und Armumfang messen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Labor:**
  - *Blutbild* (häufig Anämie, Eisenmangel).
  - *Serum:* Gesamteiweiß, Albumin, Präalbumin, ggf. retinolbindendes Protein, Cholinesterase, Transferrin, Quick-Wert (fallweise erniedrigt), Vit. B_{12}, Folsäure, IgA quantitativ, Transglutaminase 2-Antikörper, Ca, Ph, Calprotectin im Stuhl (intestinaler Inflammationsmarker).
  - *Immunologie:* Verminderung der Zahl und Funktion der T-Lymphozyten, der Komplementaktivität und Neutrophilenfunktionen; Hautanergie.

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - *Primäre Malnutrition:* Energie- und proteinreiche Kost, Substitution von Vitaminen und Mineralien, fallweise antiinfektiöse Behandlung.
  - *Sekundäre Malnutrition:* Behandlung der Grundkrankheit. Bei psychischen Ursachen therapeutisches Familiengespräch, Vermeiden zwanghafter Manipulationen, Ablenken und Entspannung der Mutter bei Trink- und Essversuchen. Bei Anorexia nervosa (S. 800).
  - In Notfällen Sondenernährung (S. 112).
- **Prognose:** In der Dritten Welt sterben bis zu 60 % der Kinder (bes. bei Hypophosphatämie) an den Folgen der primären Malnutrition (weltweit eine der 5 häufigsten Todesursachen). Einzelprognose je nach Grundkrankheit.

15.3 Hypovitaminosen

Übersicht Vitamine inkl. Bedarf und Vorkommen

Siehe Vitamine – Übersicht (S. 37).

Allgemeine Informationen zu Hypovitaminosen

- **Ursachen:**
  - *Malnutrition und/oder Maldigestion:* z. B. Zöliakie (S. 430), Mukoviszidose (S. 347), alternative Ernährungsformen (S. 38).
  - *Störungen der Speicherung oder Umwandlung* der Provitamine (Hypothyreose), bei *chronischen Darmerkrankungen*, z. B. Morbus Crohn (S. 437), und *konsumierenden Erkrankungen* als Begleiterkrankung.
- Meist sind mehrere Vitamine betroffen.
- **Erkennen von Hypovitaminosen:**

Wichtig ist die *Erkennung des latenten Vitaminmangels:*

- **Symptome:** Erhöhte Infektionsneigung, Ermüdbarkeit, Konzentrationsschwäche, Interesselosigkeit und Entwicklungsrückstand (kann mögliche Folge eines raschen Wachstums in der Pubertät sein).
- Bei Auftreten solcher Symptome im Zusammenhang mit Anamnese fallweise Folsäure, Vitamin B_{12}, Ca, P, alkalische Phosphatase und Quick-Test bestimmen. Häufig Kombination mit Eisenmangel.
- Ausgeprägte Mangelerscheinungen wie Skorbut (Vitamin-C-Mangel) und Rachitis (Vitamin-D-Mangel) sind selten, werden aber bei Flüchtlingskindern und Patienten aus der Dritten Welt durchaus beobachtet. Mit Zunahme alternativer Gesundheits-Ideologien nehmen auch Mangelzustände wieder zu. **Daher daran denken!**
- **Therapie:** Alle Hypovitaminosen sprechen auf Substitution der entsprechenden Vitamine an (s. u.). Bei einseitiger Kost (vegetarisch etc.) Aufklärung der Mutter über Diät.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Vitamin-A-Mangel

- **Spezifische Ursachen:** Malabsorption, Hepatopathie, Malnutrition.
- **Symptome:**
  - *Augensymptomatik:* Hyperkeratosen der Konjunktiven und Hornhäute mit den Symptomen Xerophthalmie = trockenes Auge, Biotsche Flecken = weißliche schuppige Verdickungen in der Kornea, Keratomalazie mit Erblindung (in Industrienationen äußerst selten), Nachtblindheit, Störung des Farbsehens.
  - *Hyperkeratosen der Schleimhäute und Haut.*
  - *Gedeihstörungen, Störungen der Hämatopoese, Ossifikations- und Wachstumsstörung.*
  - *Schwer verlaufende Infektionen* (Masern, Bronchitis, Enteritis).
- **Diagnostik:** Retinolbestimmung im Serum (Material nach Abnahme dunkel lagern → Lichtexposition ergibt falsch niedrige Werte. Bewertung: s. Tab. 15.1.
- **Therapie:** Vitamin A 10 000–30 000 IE/d oral, bei Augensymptomatik 25 000 IE/d i. m. für 1–2 Wochen, danach Serumspiegelkontrolle, ggf. weiter behandeln unter 2-wöchentlichen Kontrollen.
  - *Cave:* Überdosierung (Hirndrucksteigerung, Apathie, Anorexie, brüchige Haare und Nägel).

Tab. 15.1 • **Vitamin-A-Mangel- und Überdosierung – Laborwerte und Risikobewertung nach Altersgruppe**

Altersgruppe	Vitaminmangel (hohes Risiko)	niedriger Spiegel (mäßiges Risiko)	akzeptabler Spiegel (niedriges Risiko)
unter 5 Monaten	< 100 µg/dl	100–190 µg/dl	> 200 µg/dl
5–17 Jahre	< 200 µg/dl	200–290 µg/dl	> 300 µg/dl
Erwachsene	< 100 µg/dl	100–190 µg/dl	> 200 µg/dl
Überdosierung: > 1000 (–2000) µg/l			

Vitamin-B1-(Thiamin-)Mangel

- **Spezifische Ursachen:**
  - Malabsorptionssyndrom, z. B. Sprue, Zöliakie (S. 430), Kurzdarmsyndrom, chronisch entzündliche Darmerkrankungen (S. 437), Lamblien-Infektion.
  - Maldigestion (z. B. Gallensäuremangel, exokrine Pankreasinsuffizienz, Lipasemangel).
  - Vitamin-B_1-Mangel der stillenden Mutter: In Schwangerschaft und Stillzeit besteht ein erhöhter Bedarf.
- **Symptome** (v. a. bei voll gestillten Säuglingen, deren Mütter Vitamin-B_1-Mangel haben):
  - Anorexie.
  - Gastrointestinale Störungen.
  - Müdigkeit.
  - Aphonie.
  - Kardiale Symptome: Tachykardie (EKG: kleines T), Zeichen der Herzinsuffizienz.
  - Fehlen der tiefen Sehnenreflexe, Irritabilität, Krämpfe, Koma, periphere Neuritis.
  - Laktatazidose parenteral ernährter Patienten.
  - *Beri-Beri* = Mangelkrankheit mit Vollbild aller genannten Symptome; kommt in unseren Breiten kaum vor; Vorkommen v. a. in Asien bei Verwendung von geschältem oder poliertem Reis (Keimentfernung beim Schälen) als Hauptnahrungsmittel.
- **Diagnostik:** Thiaminbestimmung im EDTA-Blut (Normwert 20–100 ng/ml), Thiaminbestimmung (Co-Faktor der Pyruvat-Dehydrogenase) im Urin (erniedrigt), Py-

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

ruvatbestimmung im Blut. Messung der Transketolaseaktivität in Erythrozyten vor und nach Gabe von Thiaminpyrophosphat (normale Stimulierbarkeit 0–15 %, bei Mangel > 20 %).

- **Therapie:** Bei akutem Mangel 10 mg i. v., dann 2 × 10 mg/d i. m. für 3 d, 10 mg/d p. o. für 6 Wochen. Danach Kontrolle.

Vitamin-B_2-(Riboflavin-)Mangel

- **Spezifische Ursachen:**
  - Galleabfluss-Störung (Riboflavin ↓).
  - Fototherapie bei Neugeborenen (Riboflavinzerfall).
  - Phenothiazinderivate (Antagonist).
  - Riboflavinmangel in der Schwangerschaft: Fehlbildungen (Herz, Skelett, Augen, Nieren).
- **Symptome:** Fotophobie, Konjunktivitis, Infiltration der Kornea, Stomatitis und Atrophie der Zunge, Mundwinkelrhagaden, seborrhoische Dermatitis, Hyperkeratosen, Anämie.
- **Diagnostik:** Riboflavin im Urin ↓ (Mangel: < 40 mg/g Kreatinin).
- **Therapie:** Für mehrere Wochen Riboflavin 0,5 mg/d p. o. während Fototherapie, 10 mg/d p. o. bei manifestem Mangel. Danach Kontrolle.

Vitamin-B_3-(Niazin-)Mangel

- **Spezifische Ursachen:**
  - Resorptionsstörung bei chronischen Darmerkrankungen.
  - Tryptophanmalabsorption bei Hartnup-Krankheit.
- **Symptome:** Pellagra mit Dermatitis, bevorzugt an lichtexponierten und mechanisch beanspruchten Stellen, Pigmentierung, gelegentlich Superinfektion. Durchfälle mit Malabsorption, Stomatitis, Depressionen, psychische Störungen mit Verwirrtheit und Koma.
- **Diagnostik:** N-Methylniazinamid und Pyridon im Urin ↓ .
- **Therapie:** Niazin 300–500 mg/d p. o., bei Malabsorption 100 mg/d i. v. bis Abheilung der Effloreszenzen, danach Kontrolle.

Vitamin-B_6-(Pyridoxin-)Mangel

- **Spezifische Ursachen:** Zöliakie (S. 430), Morbus Crohn, Colitis ulcerosa, Tbc-Therapie mit Isoniazid, D-Penicillamin-Therapie.
- Symptome: Erhöhte Empfindlichkeit gegen äußere Reize, Hyperaktivität, Krämpfe (bei Säuglingen), Cheilosis (Rhagadenbildung), Stomatitis, Anämie, Dermatitis, Neuropathie.
- **Diagnostik:** Pyridoxal-5-Phospat im Serum. Normwert > 0,9 µg/dl.
- **Therapie:** Pyridoxin 100 mg/kg KG als Versuch, einen Krampfanfall im Säuglingsalter zu unterbrechen. Erhaltungstherapie 50 mg/d p. o.; Kontrollen nach 2 Wochen. Überdosierung kann zu Neuropathien führen.

Folsäure-Mangel

- **Spezifische Ursachen:** Mangelernährung, Malabsorption, antiepileptische Therapie (Primidon, Phenobarbital, Phenytoin), Methotraxat-Therapie (bei rheumatischen, gastrointestinalen und hämato-onkologischen Erkrankungen) und Meningomyelozele des Kindes bei Folsäuremangel in der frühen Schwangerschaft.
- **Symptome:** Symptome einer megaloblastären Anämie (S. 479).
- **Diagnostik:** Folsäurebestimmung im Serum (vor Blutabnahme 12 h Nahrungskarenz); Normwert: s. Tab. 15.2.
- **Therapie:** Folsäure 1–5 mg/d p. o. oder 0,2 mg/d i.m (bei Resorptionsstörung), Blutbildkontrollen. Als Prophylaxe in der frühen Schwangerschaft am besten in Form von 5-Methyl-Tetrahydrofolat 400 µg tgl. p. o.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 15.2 • Folsäurewerte-Beurteilung

Wert	Bedeutung
< 2,0 ng/ml	Mangel
2,0–2,5 ng/ml	grenzwertig
> 2,5 ng/ml	Norm

Vitamin-B_{12}(Cobalamin-)-Mangel

- **Spezifische Ursachen:** Am ehesten im 6.–24. Lebensmonat bei vegetarisch/vegan ernährter, stillender Mutter und milchfreier Ernährung, Malabsorption, Wurminfektionen und contaminated small bowel syndrom, Kurzdarmsyndrom. Angeborener Intrinsic-Factor-Mangel oder Vitamin-B_{12}-Resorptionsdefekt, „juvenile" perniziöse Anämie infolge Autoantikörper (S. 480).
- **Symptome:** Symptome einer megaloblastären Anämie (S. 479), gelegentlich Hepatosplenomegalie, Bauchschmerzen. Funikuläre Myelose (DD: Reine megaloblastäre Anämie bei Folsäuremangel) mit Verlust des Vibrationsempfindens, Hyperreflexie, Spastik, Depression und Irritierbarkeit.
- **Diagnostik:** Makrozytäre Anämie, MCV > 100 fl, Aniso-, Poikilozytose, Retikulozyten erniedrigt, Thrombozytopenie, Leukopenie, hypersegmentierte Granulozyten, Cobalamin im Serum erniedrigt (Material vor Lichtweinwirkung schützen, da sonst falsch niedrige Werte), Normwerte s. Tab. 15.3; Schilling-Test bei Resorptionsstörung (S. 422). Knochenmarkpunktat: Megaloblasten.
- **Therapie:** Vitamin B_{12} 0,1–1 mg durch 1 Woche i. m. bis zur Besserung, danach monatlich 0,5–1 mg; zuerst tritt Blutbild-Änderung ein, erst nach Monaten (bis zu 18 Monaten) auch Einfluss auf funikuläre Myelose.

Tab. 15.3 • Vitamin-B_{12}-Werte – Beurteilung

Wert	Bedeutung
< 200 ng/l	Vitamin-B_{12}-Mangel
200–300 ng/l	nicht beurteilbar
> 300 ng/l	ausreichender Vitamin-B_{12}-Bestand
> 1100 ng/l	V. a. Hypervitaminose

Vitamin-C-Mangel

- **Spezifische Ursachen:**
  - Muttermilch von Müttern mit Vitamin-C-Mangel.
  - Nur gekochte Speisen (Zerstörung des Vitamin C).
  - Vermehrter Bedarf bei Infektionskrankheiten, Durchfällen, Eisen- und Proteinmangel.
- **Symptome:**
  - Zahnfleischbluten, Petechien, Hämatome, follikuläre Hyperkeratose, verschlechterte Wundheilung, erhöhte Infektanfälligkeit, verminderte Reaktion auf Stress.
  - *Mangelerkrankung = Skorbut* (in unseren Breiten sehr selten):
    - Häufung zwischen 6.–24. Lebensmonat.
    - Vasopathie mit erhöhter Blutungsneigung und Berührungsempfindlichkeit. Folgeerscheinungen sind Hämatome, Petechien, Zahnfleisch- und Nasenbluten; Pseudoparalyse mit Stellung der Beine in Außenrotation durch gelenknahe, subperiostale Blutungen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

– Gestörte enchondrale Ossifikation mit Ausbildung fibrösen, nicht belastbaren Gewebes an den Metaphysen (Röntgen: Trümmerfeldzone), Auftreibung der Knorpel-Knochen-Grenze an den Rippen, eingesunkenes Sternum.

- **Diagnostik:**
  - Ascorbinsäurebestimmung im EDTA-Blut. Normwert: 5–15 mg/l.
  - Röntgen: Osteoporose, dünne Kortikalis, verbreiterte, inhomogen strukturierte Metaphysen, Hyperostosen (DD: Kindesmisshandlung).
- **Therapie:** Vitamin C 100–200 mg/d bis zur Beseitigung der Symptome, danach Vitamin-C-reiche Kost.

Vitamin-D-Mangel

Siehe Rachitis (S. 547).

Vitamin-E-Mangel

- **Spezifische Ursachen:** Frühgeburt, Fettmalabsoprtion, z. B. Mukoviszidose (S. 347), Zöliakie (S. 430).
- **Symptome:** Zeichen einer hämolytischen Anämie (S. 483), Ödeme, neuromuskuläre Erkrankung mit Ataxie und Augenmotilitätsstörungen.
- **Diagnostik:**
  - Tocopherolbestimmung im Serum; Normwerte altersabhängig s. Tab. 15.4.
  - Hämolytische Anämie, gesteigerte Empfindlichkeit der Erythrozyten gegenüber H_2O_2, Thrombozytose.
- **Therapie:**
  - Bei Frühgeborenen 30 mg/d p. o.
  - 100 mg/Woche α-Tocopherol (bei neurologischen Störungen).
  - Bei Mukoviszidose und Lebererkrankungen 100–400 mg/d p. o.
  - Bei Überdosierung Kopfschmerzen, Übelkeit, Diplopie, evtl. Allergie.

Tab. 15.4 • **Vitamin-E-Normwerte**

Altersgruppe	Norm
Frühgeborene	1,3–4,9 mg/l
1–2 Jahre	3–9 mg/l
13–19 Jahre	6–10 mg/l
Erwachsene	6–18 mg/l

Vitamin-K-Mangel

- **Spezifische Ursachen:** Gestillte Neugeborene, Malabsorptionssyndrom (z. B. Zöliakie), Lebererkrankungen
- **Symptome:** Blutungsneigung.
- **Prophylaxe bei Neugeborenen** (S. 270).
- **Diagnostik:** Bestimmung des Quick-Wertes (= Prothrombinzeit; erhöht) und der Faktoren II, VII, IX, X (erniedrigt).
- **Therapie:** Phytomenadion (Vitamin K_1) s. c. oder i. m. je nach Alter 1–10 mg/Wo. bei Malabsorption, 1–10 mg i. v. (bei Neugeborenen 1 mg/kg KG) bei schweren Blutungen und zusätzlich 20–30 IE/kg KG Prothrombinkomplex, 5–15 mg/Wo. oral bei Lebererkrankungen und leichter Blutungsneigung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

15.4 Ernährung in der pädiatrischen Pallitivmedizin

- Durch die zunehmende Etablierung der Palliativmedizin auch in der Pädiatrie ergeben sich spezielle Ernährungsprobleme (siehe Leitlinien zur Ernährung in der pädiatrischen Palliativmedizin). Es bedarf einer dezidierten multiprofessionellen Zusammenarbeit. Eine Optimierung der Ernährung führt zur Verbesserung des subjektiven und objektiven Gesundheitszustands.
- **Grundkrankheiten:** Alle progredienten, lebenslimitierenden Krankheiten, vor allem schwere Behinderung, nach Beendigung kurativer, lebenserhaltender Maßnahmen.
- **Probleme:** sehr unterschiedlicher Natur in Abhängigkeit von der Grundkrankheit:
  - Nahrungsverweigerung.
  - Fütterungsschwierigkeiten.
  - Schluckprobleme.
  - Atemwegsprobleme.
  - gastro-ösophagealer Reflux.
  - Obstipation (Diarrhö) u. a.
- **Folgezustände:** Mangel und/oder Fehlernährung.
- **Diagnostik:**
  - Anamnese mit Ernährungsprotokoll.
  - anthropometrische Maße mit Kontrollen (S. 890).
  - bei Immobilität Verwendung der Fersen/Kniehöhen-Messung.
  - in Sonderfällen bioelektrische Impedanzanalyse (Ganzkörper- bzw. segmentale Messung).
- **Laborbefunde** bezogen auf Grundkrankheit und Ernährungsdefizite.
- **Ernährungskonzept:** Zuhilfenahme von altersbezogenen Referenzwerten für den Energie/Nährstoff- und Flüssigkeitsbedarf (z. B. DACH-Referenzwerre 2013), wobei der Bedarf bei körperlich beeinträchtigten Patienten niedriger liegt, in Stress-Situationen zeitweise auch höher (Infektionen, Trauma, Verbrennungen u. a.). In der Lebensendphase stehen die momentanen Bedürfnisse im Vordergrund (*keine forcierte Nahrungszufuhr!*).
- Bei der Auswahl einer alters- und krankheitsadaptierten Kost sollte orale der enteralen (Sonde), und enterale der parenteralen Ernährung vorgezogen werden. Für die orale Ernährung stehen Empfehlungen nach „Optimix“ (Forschungsinstitut für orale Ernährung, Dortmund) zur Verfügung. Der Wasseranteil bei fester Nahrung beträgt ca 33 %, bei flüssiger Nahrung 75–85 %. Strenge Indikationsstellung zur Anlage einer PEG-Sonde (S. 109) (schwere Schluckstörung, Gedeihstörung, Erbrechen u. a.). Einschulung der Eltern und Einbeziehung der ganzen Familie, auch der anderen Kinder. Zur Frage der Beendigung lebenserhaltender Maßnahmen Einberufung eines ethischen Konsils.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

16 HNO-Erkrankungen

16.1 Hörstörungen

Definition und Häufigkeit

- **Definition:** Angeborenes oder erworbenes Fehlen oder Einschränkung des Erkennens akustischer Signale.
- **Häufigkeit:** Angeboren bei ca. 1 ‰ der gesunden Neugeborenen, dazu ca. 1 % der Früh- und Neugeborenen auf Intensivstationen, später etwa 6 % der Schulkinder.

Ursachen und diagnostische Maßnahmen

- **Ursachen:**
  - *Genetisch:* Chromosomenaberrationen, kraniofaziale Fehlbildungen.
  - *Komplikationen während der Schwangerschaft:* Blutung in der Frühschwangerschaft, intrauterine Noxen (Alkohol, Drogen, Aminoglykoside, Thalidomid, Röntgenstrahlen), Diabetes und Nephropathien der Mutter, intrauteriner O_2-Mangel.
  - *Prä- und neonatale Infektionen* wie z. B. Röteln, Masern, Zytomegalie u. a. Viruserkrankungen, Lues, Toxoplasmose.
  - *Geburtskomplikationen:* Frühgeburt, Geburtsgewicht unter 1500 g, perinatale Asphyxie, neonatale Sepsis, Hyperbilirubinämie, d. h. Kernikterus (S. 272).
  - *Postnatale Infektionen:* Mumps, Meningitis, Enzephalitis, Masern.
  - *Therapie mit Aminoglykosiden.*
  - *Otitiden* (S. 316) und *Seromukotympanon, Tubenventilationsstörungen (Adenoide), Traumen.*
- **Diagnostik:**
  - *Beachte:* Während der sensiblen Phase der Hörbahnreifung (Myelinisierung) in den ersten Lebensmonaten haben adäquate Hörreize einen entscheidenden Einfluss auf das Wachstum der Hörbahn. Nicht benutzte Synapsen gehen zugrunde. Daher ist eine Diagnosestellung möglichst frühzeitig (Neugebornenen-Hörscreening) entscheidend für eine gute Prognose.
  - *Allgemeine Maßnahmen:*
    - Anamnese und körperliche Untersuchung: Frage nach Risikofaktoren in der Schwangerschaft und der perinatalen Phase (s. o.).
    - Otoskopie: Inspektion von Gehörgang, Trommelfell.
    - Untersuchung von Nase und Pharynx.
  - *Altersabhängige Vorsorgeuntersuchungen:*
    - Neugeborene im Rahmen der U2: Gehörgangsinspektion; Verhaltensbeobachtung: Nach Stimulation (Sprache, Rassel, Papierknistern u. a.) mit 80–90 dB Änderung der Aktivität des Kindes, evtl. Augenzwinkern oder Moro-Reflex (S. 25); Neugeborenen-Screening mittels transient evozierter otoakustischer Emissionen (TEOAEs) oder akustisch evozierter Potenziale (AEPs) am 2.–5. Tag nach der Geburt (entsprechend Europäischem Konsensus Statement).
    - Säuglinge ab 4. Lebensmonat (ab U4): Nach seitlich angebotenen Geräuschen (Glocke, Quietschpuppe, Rassel) konditionierter Orientierungsreflex.
    - Kinder ab 2½ Jahren (ab U7): Spielaudiometrie (Kopfhörer werden meist toleriert).
    - Ab dem 4. Lj (ab U8): Screening-Audiometrie.

Indikationen zur Überweisung zum HNO-Facharzt

- **Risikofaktoren in der Anamnese** (s. o. perinatale Komplikationen).
- **Auffälligkeiten bei den Vorsorgeuntersuchungen**.
- **Klinische Symptome/Auffälligkeiten** wie:

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Reaktionsarmut und mangelnde Lautbildung beim Säugling, gestörte Sprachentwicklung.
- Später erschwertes Verstehen, wiederholtes Nachfragen bis hin zur Reaktionslosigkeit, Verschlechterung der Artikulation bis zur Unverständlichkeit, Dysgrammatismus.

Beachte: Bei Verdacht auf Hörstörung Überweisung immer zum Facharzt mit pädaudiologischer Einrichtung.

Spezifische pädaudiologische Untersuchungen durch den Facharzt

- Konventionelle Audiometrie (Hörschaden bei Hörverlust über 20–25 dB).
- Impedanzmessung.
- Stapediusreflexe.
- Messung akustisch evozierter Potenziale (ab Neugeborenenalter).
- Otoakustische Emissionen.
- Elektrokochleografie.
- Hirnstammaudiometrie.

Therapieprinzipien

- *Bei Schallleitungsstörungen:* Je nach Erkrankung konservative oder operative Optionen.
- *Bei Innenohrschwerhörigkeit:*
  - Hörgeräte, bei frühkindlichen Formen wegen Sprachentwicklung schon ab 6. Monat, kombiniert mit heilpädagogischer Hausfrühförderung, Hörfrühförderung und Sprachtherapie.
  - Kochlearimplantation: Bei schwerem Hörverlust und fehlendem Erfolg konservativer Maßnahmen, ab dem 6. Lebensmonat bis 2. Lj.

16.2 Sprachstörungen

Normale Sprachentwicklung

Tab. 16.1 • **Zeittafel der Sprachentwicklung (nach Böhme und Welzl-Müller)**

Fähigkeit	Alter
Schreiperiode (Reflexschreie)	bis 7. Woche
Erste Lallperiode (Affektäußerung)	6. Woche bis 6. Monat
zweite Lallperiode (absichtliche Lautnachahmung)	6.–12. Monat
Sprachverständnis	8.–9. Monat
Zuordnung von lautlicher Äußerung, Geste und Situation	9.–10. Monat
Beginn zweckbestimmter Sprachäußerungen	9.–12. Monat
Entstehung der Symbolfunktion der Sprache	13.–15. Monat
Ein-Wort-Sätze (50 Wörter)	12.–18. Monat
Ein-Wort-Sätze und ungeformte Mehr-Wort-Sätze, erstes Fragealter (200 Wörter), Entdeckung des Ich	18.–24. Monat
geformte Mehr-Wort-Sätze (900 Wörter)	3. Jahr
Satzentwicklung und Vollzug des Spracherwerbs, zweites Fragealter (Warumfragen)	4. Jahr
Verständnis schwieriger komplexer Satzkonstruktionen	mit 10 Jahren

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Ursachen und Häufigkeit von Sprachstörungen

- **Ursachen:**
  - *Häufig unbekannt.*
  - Genetisch bedingt.
  - Prä-, peri- und postnatale Hirnschädigung.
  - Im Zusammenhang mit Hörstörungen.
  - Psychogen (Belastungen, Deprivation, Beziehungsstörungen).
  - Störungen der Sprechorgane, z. B. Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte (S. 762).
- **Häufigkeit:** ca. 3 %; Stottern im Vorschulalter bei 2 % der Mädchen und 5 % der Jungen.

Formen und Symptome von Sprachstörungen

- **Sprachentwicklungsverzögerung:** Verzögerter Beginn der Sprachleistung. Einschränkung des Sprachverständnisses und des Wortschatzes.
  Cave: Einfluss des Elternhauses berücksichtigen! Mehrsprachigkeit.
- **Dysgrammatismus:** Grammatik und Syntax (Wort- und Satzbildung) auch nach dem 4. Lj fehlerhaft (oft, aber nicht nur bei geistiger Behinderung).
- **Dyslalie:** Störung der Artikulation, auch nach dem 4. Lj, wobei einzelne Laute fehlen oder durch andere ersetzt werden (Stammeln); am häufigsten bei den Einzellauten s, sch, r, k, g, ch, j, l oder bei Konsonantenverbindungen (z. B. kl, nk, dr).
  Hinweis: Zwischen dem 2. und 4. Lj ist Stammeln physiologisch.
- **Rhinophonie** (Rhinolalie): Sprechen durch die Nase, z. B. bei Adenoiden oder Gaumenspalte (geschlossene und offene Form).
- **Audiogene Dyslalie:** Verzögerter Sprachbeginn, verwaschene Sprache.
- **Dysarthrie:** Teil einer zerebralen Bewegungsstörung.
- **Aphasie:** Vorhandene Sprache geht verloren (z. B. nach Hirntrauma).
- **Stottern** (Dysphemie): Störung des normalen Sprachflusses bei intakter Sprechmotorik. Sprechhemmung mit Wiederholungen, auch nach dem 6. Lebensjahr mit Störungsbewusstsein (klonische und tonische Form).
- **Poltern** (Tachyphemie): Überhastete Sprechweise ohne Störungsbewusstsein.
- **Mutismus:** Verweigerung der Lautäußerung.
- **Autismus** (S. 794)**:** Unfähigkeit zur Kommunikation.

Diagnostik und Differenzialdiagnose von Sprachstörungen

- **Diagnostik:**
  - Vorsorgeuntersuchungen (S. 15).
  - Hirnnervenstatus.
  - HNO-Status mit Hörprüfung, s. Untersuchungen (S. 312).
  - Logopädische Austestung ab dem 2.–4. Lj (s. unten).
  - Bei Stimmstörungen laryngologische Untersuchung.
- **Differenzialdiagnosen** sind *Stimmstörungen* wie Aphonie (nur Flüstern), Dysphonie (gepresstes Sprechen), Phonasthenie (rasche Ermüdbarkeit der Stimme), Heiserkeit (Laryngitis, Tumoren an den Schreiknötchen der Stimmlippen), Mutationsfistelstimme (persistierend hohe Stimmlage durch Ausbleiben des Stimmbruchs).

Therapieprinzipien

- Bei Stimmstörungen medizinische Behandlung der Grundkrankheit.
- **Logopädie:** Indikationen und Therapiebeginn:
  - *Rhinophonie:* Gleich nach organischer Abklärung.
  - *Hörstörungen:* Bereits nach Verdachtsdiagnose. Therapie schon im ersten Lebensjahr erforderlich!
  - *Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte:* Im 1. Lebensmonat (Mundmotorik).
  - *Zerebralparese, Dysarthrie:* Gleich nach dem Erkennen (Mund- und Esstherapie).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Sprachentwicklungsverzögerung:* Im Alter von 2 bis 4 Jahren, je nach Schweregrad.
- *Dyslalie, Dysgrammatismus:* Im Alter von 2 bis 2,5 Jahren, evtl. mit 5 Jahren in leichten Fällen.
- *Stottern, Poltern:* Elternberatung früh, Therapie mit 4–6 Jahren.
- *Aphasie:* Abhängig vom körperlichen Zustand.

16.3 Rhinopharyngitis

Häufigkeit

- ▶ Gehört zu den häufigsten Erkrankungen im Kindesalter.
- ▶ Kinder im Kindergartenalter sind ca. 6–8 Mal/Jahr betroffen, vor dem Kindergartenbesuch wegen geringer Ansteckungsgefahr sowie bei älteren Kindern seltener.

Erreger

- ▶ **Meist Viren:** RS-, Rhino-, Adeno-, Coxsackie-, ECHO-, Parainfluenzaviren u. a.
- ▶ **Seltener Bakterien:** Streptokokken, Haemophilus influenzae, Pneumokokken u. a.

Symptome und körperlicher Untersuchungsbefund

- ▶ Beginn mit Kratzen im Pharynx und Niesen.
- ▶ Rötung der Schleimhäute.
- ▶ Behinderte Nasenatmung, zuerst wässriger, später schleimiger, bei bakteriellen Infektionen eitriger Schnupfen, manchmal Schleimstraße an Rachenhinterwand.
- ▶ Fieber nicht obligat, meist nur gering, kann aber in Einzelfällen und insbesondere bei Kleinkindern hoch sein.

Komplikationen

- ▶ Trinkschwierigkeiten bei Säuglingen durch behinderte Nasenatmung.
- ▶ Obstruktive Schlafapnoen mit SIDS-Gefahr bei Säuglingen in Bauchlage, die vorwiegend durch die Nase atmen.
- ▶ Sinusitis maxillaris, ethmoidalis, selten frontalis.
- ▶ Otitis media.
- ▶ Epistaxis.

Diagnostik

- ▶ Bei starkem und schmerzhaftem eitrigem Schnupfen und bei Komplikationen Erregernachweis im Nasen-Rachen-Abstrich und Blutbild, evtl. CRP. Weitere Untersuchungen je nach Begleitsymptomen (s. Differenzialdiagnosen).

Differenzialdiagnosen

- ▶ Chronisch-rezidivierende Rhinitis bei trockener Luft (Anamnese, kein Fieber, „verstopfte Nase“ in Kälteperioden).
- ▶ Allergie (S. 515), sog. Heuschnupfen, häufig mit Konjunktivitis, saisonale Allergiebereitschaft.
- ▶ Adenoide (S. 320): Rhinolalie, Schlafen mit offenem Mund, Facies adenoidea.
- ▶ Sinusitis (S. 315): Spontan- und Klopfschmerz über entsprechenden Nasennebenhöhlen.
- ▶ Fremdkörper (S. 325): einseitige, evtl. blutig-tingierte Rhinitis.
- ▶ Seltener: Fehlbildungen, Septumdeviation, Polypen, Tumoren, vasomotorische Rhinitis, Immundefekt (polytope Infektion!), chronische, evtl. einseitige Rhinitis und obstruierte Nasenatmung.
- ▶ Wasserklare Liquorrhö nach frontobasaler Fraktur (Traumaanamnese, positiver Dextrostix im Nasensekret).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapie

- Luftbefeuchtung bzw. Nasentropfen mit **physiologischer NaCl-Lösung.**
- **Abschwellende Nasentropfen:**
  - *Indikationen:*
    - Behinderte Atmung.
    - Trinkstörungen bei Säuglingen.
  - *Präparate:* Oxymetazolin in unterschiedlichen Konzentrationen, z. B.:
    - Nasivin sanft bzw. Nasiben (0,01 %) Dosiertropfer für Babys.
    - Nasivin sanft (0,025 %) Dosierspray für Kleinkinder.
    - Nasivin sanft (0,05 %) Dosierspray für Erwachsene und Schulkinder.
  - *Dosierung:*
    - < 4 Wochen 2–3 × tgl. 1 Trpf. 0,01 %ige Lösung in jedes Nasenloch.
    - 1–12 Monate 2–3 × tgl. 1–2 Trpf. 0,01 %ige Lösung in jedes Nasenloch.
    - 1–5 Jahre: 2–3 × tgl. 1 Sprühstoß 0,025 %ige Lösung in jedes Nasenloch.
    - Ab 6 Jahre 2–3 × tgl. 1 Sprühstoß 0,05 %ige Lösung in jedes Nasenloch.
  - *Maximale Therapiedauer:* 5 d! Bei längerer Anwendung Gefahr des Rebound-Effekts mit Schleimhautödem oder Schleimhautatrophie.

  Cave: Unbedingt altersgerechte Dosierungen beachten und Überdosierung vermeiden!

Prognose

- In der Regel Abheilung innerhalb von 8 Tagen.

16.4 Sinusitis

Lokalisation

- Aufgrund der Entwicklung der Nasennebenhöhlen (S. 19) können in einem bestimmten Alter nur bestimmte Nebenhöhlen betroffen sein:
  - *Ab Säuglingsalter:* Sinus ethmoidalis; meist im Gefolge einer Rhinopharyngitis.
  - *Nach 2. Lj:* Sinus maxillaris.
  - *Nach 10. Lj:* Sinus frontalis (Sinusitis wird begünstigt durch Nasenwegsobstruktionen, z. B. Adenoide, Mukoviszidose, Immundefekt, Allergien, primäre ziliäre Dyskinesie).

Erreger

- Katarrhalische Begleitsinusitis bei Virusinfektionen der oberen Luftwege.
- Eitrige Sinusitis bei Infektionen mit Haemophilus influenzae, Pneumokokken, Staphylokokken, Moraxella catarrhalis, Streptokokken.
- Seltener Anaerobier.

Klinik und Komplikationen

- **Klinik:**
  - Rhinitis (häufig chronisch).
  - Spontan- und Klopfschmerz über den entsprechenden Nebenhöhlen.
  - Selten Fieber oder Weichteilschwellung.
  - Kopfschmerzen.
  - Lokal evtl. Schleimeiterstraße im Nasengang und Oropharynx.
  - Virale Begleitsinusitis u. U. ohne lokale Beschwerden.
- **Komplikationen:**
  - Meningitis, kann sich v. a. bei Säuglingen aus einer Sinusitis ethmoidalis entwickeln.
  - Chronische Sinusitis (v. a. bei Abflussbehinderungen wie anatomische Fehlbildungen; aber auch bei bestehender Mukoviszidose oder Immundefekten).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

• Zellulitis (z. B. Orbitalphlegmone bei Ethmoiditis), Osteitis, Osteodestruktion (Pott's Puffy Tumor).
• Hirnabszess.

Spezifische Diagnostik

- **Labor:** Blutbild, CRP (meist pathologisch bei eitriger Sinusitis).
- **Bildgebende Diagnostik der Nasennebenhöhlen:**
  • Röntgen (strenge Indikationsstellung entsprechend altersbedingter klinischer Relevanz s. o.): Verschattungen, Schleimhautverdickung über 5 mm, Spiegelbildung?
  • Sonografie für Sinus maxillaris bei älteren Kindern möglich.
  • Fallweise CT oder MR bei Therapieresistenz.
- Fallweise **Rhinoskopie** mit Zytologie und Erregernachweis oder nasale Endoskopie und Punktion (bei Therapieresistenz).

Differenzialdiagnosen

- Schleimhautschwellung im Rahmen von Atopie und Infektionen der Luftwege
- Zahnwurzeleiterung.
- Tumoren, z. B. Rhabdomyosarkom, Fibrom.

Therapie

- **Abschwellende Nasentropfen**, s. Rhinopharyngitis (S. 314), evtl. kombiniert mit Antihistaminika bei ungenügendem Erfolg.
- **Wärme, Rotlicht.**
- **Antibiotika** (Amoxicillin, Cephalosporine, Makrolidantiobiotika) bzw. nach Antibiogramm; konkrete Präparate und Dosierungen s. Otitis media (S. 316) bei eitriger Sinusitis über 10–14 Tage.
- Luftbefeuchtung.
- Behandlung begünstigender Krankheiten, z. B. Adenotomie, Indikationen (S. 321).
- In Sonderfällen (Therapieresistenz) Punktion und Drainage.

Prognose

- Unter Therapie im Allgemeinen Abheilung nach 14–21 d. Bei Therapieresistenz Kontrolle mit bildgebenden Verfahren.

16.5 Otitis media acuta

Definition, Erreger und Häufigkeit

- **Definition:** Ein- oder beidseitige, seröse bis eitrige Entzündungen des Mittelohrs, meist im Zusammenhang mit Rhinopharyngitis, über die Tuben aufsteigend, begünstigt durch Obstruktion der Tuben (z. B. Adenoide).
- **Erreger:** Pneumokokken, Haemophilus influenzae, Streptokokken, Moraxella catarrhalis, Viren (Influenza, Masern); v. a. in der „Schwimmbadsaison", bei Hospitalinfektionen, Mukoviszidose, immunsupprimierten Patienten auch Pseudomonas aeruginosa.
- **Häufigkeit:** Ca. ⅔ der Kinder erleiden mindestens eine, ca. 50 % zwei Episoden, meistens im Alter zwischen 6 und 24 Monaten. Nach dem 8. Lj werden Mittelohrentzündungen deutlich seltener.

Klinik und Komplikationen

- **Symptome und körperlicher Untersuchungsbefund:**
  • Säuglinge schreien, greifen sich ans Ohr, ältere Kinder sind unruhig und geben Ohrenschmerzen an.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Tragusdruckschmerz retro- und infraaurikulär.
- Hohes Fieber (50 %).
- Bei Trommelfellperforation (und nach Parazentese) lässt der Schmerz spontan nach und es fließt eitrige Flüssigkeit ab.

▶ **Komplikationen** (Diagnose und Therapie ggf. gemeinsam mit HNO-Facharzt!):
- Chronisch-rezidivierende Otitis mit persistierender Trommelfellperforation (chronische Otorrhö) und Schwerhörigkeit.
- Mastoiditis (Verschlechterung der Otitis meist nach 2 Wochen, druckschmerzhafte Schwellung und evtl. Rötung hinter dem Ohr. Bei Säuglingen auch okkulte Verlaufsform).
- Labyrinthitis (mit Ataxie).
- Fazialisparese.
- Cholesteatom (chronische Otitis media mit randständiger Trommelfellperforation und chronischer Otitis mit weißlichen schuppigen Auflagerungen).
- Sinusvenenthrombose (mit Hirndrucksymptomen).
- Hirnabszess (Hirndruck ↑ und fokale neurologische Ausfälle, evtl. mit zerebralen Anfällen).
- Gradenigo-Syndrom (Mastoiditis mit Sinusvenenthrombose, Stauungspapille, Abduzens- und evtl. Fazialisparese).
- Meningitis concomitans, s. meningeale Symptomatik (S. 677).

Spezifische Diagnostik

▶ **Labor:**
- Blutbild, CRP in unklaren Fällen und bei Komplikationen; auch zur Therapiekontrolle.
- Bakteriennachweis nur aus Eiter nach Perforation oder Parazentese sinnvoll.

▶ **Otoskopie:** Der Lichtreflex ist verschwunden, das Trommelfell ist verdickt mit umschriebener oder diffuser Rötung, evtl. Vorwölbung und Eiter im Gehörgang, Gelbfärbung, bei Pseudomonas übel riechendes bläulich-grünliches Sekret.

▶ **Weitere Diagnostik:** Liquoruntersuchung bei Meningitisverdacht; bei Mastoiditisverdacht CT oder MRT; HNO-Konsil und Hörprüfung bei chronischem Verlauf und Komplikationen.

Differenzialdiagnosen

▶ Seromukotympanon (nicht entzündlicher Mittelohrerguss).
▶ Gehörgangsentzündung (Otitis externa) mit Myringitis (häufiger nach Baden und Tauchen).
▶ Rötung des Trommelfells nach Entfernung von Cerumen.
▶ Bei hohem Fieber und starkem Weinen.
▶ Fortgeleitete Schmerzen (z. B. bei Angina).
▶ Tumoren (Rhabdomyosarkom, Langerhanszelltumor).
▶ Fremdkörper.

Therapie und Prognose

▶ **Therapie:**
▶ *Antibiotika:* s. Tab. 16.2.
▶ *Schmerzmittel:* Paracetamol, Mefenaminsäure, Ibuprofen. Ohrentropfen nur bei starken Schmerzen als lokale Antiphlogistika (verschlechtert die otoskopische Beurteilung und kann das Wachstum von Feuchtkeimen fördern).
▶ Indikation zu lokalen und operativen Verfahren wie Parazentese, Mastoidektomie, Drainagen, Adenotomie u. a. bei mangelndem Therapieerfolg nach spätestens 72 h zusammen mit einem HNO-Facharzt stellen.
▶ Behandlungsdauer bis zum Abheilen der Otitis bzw. der Komplikationen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 16.2 • Antibiotische Therapie bei Otitis media

Wirkstoff	Indikation	Wirkstoffdosierung/Behandlungsdauer
Amoxicillin	Mittel der Wahl bei Otitis media acuta	– 70–80 mg/kg KG/d p. o. über 7–10 d in 3 ED – bei Rezidiv (z. B. durch Pneumokokken) bis 150 mg/kg KG/d
orale Cephalosporine, z. B. Cefaclor	Alternative zu Amoxicillin	– < 10 J. 30–40 mg/kg KG/d in 3 ED (< 6 J. max. 1 g/d) über 7–10 d – > 10 J. 3 × 500 mg/d über 7–10 d
Amoxicillin + Clavulansäure	in schweren Fällen mit Komplikationen	– 30/7,5–60/15 mg/KG/d p. o. über 7–10 Tage in 3 ED
Makrolidantibiotikum, z. B. Clarithromycin	in schweren Fällen als Alternative in Kombination mit Amoxicillin	– 15 mg/kg KG/d in 2 ED p. o. über 7–10 d
Ceftazidim	bei Pseudomonas	– 100–150 mg/kg KG/d i. v. in 2–3 ED über 10–14 d
bei rezidivierender Otitis media Amoxicillin oder Azithromycin 1 × 10 mg/kg KG/Woche für 3–6 Monate als Prophylaxe		

- **Prognose:** Unkomplizierte Otitiden werden nach 24 bis 48 h schmerzfrei und heilen in 10–14 d ab. Kontrollen in Abhängigkeit vom Verlauf, bei mangelhaftem Erfolg alle 2–3 d, sonst mindestens 1 × pro Woche bis zur Abheilung.

Hinweis: Eine leichte Rötung des Trommelfells findet sich auch bei viraler Infektion und erfordert dann keine antibiotische Therapie. Wegen möglicher Sekundärinfektionen sollte jedoch eine Verlaufskontrolle erfolgen! Je jünger das Kind, desto großzügiger antibiotische Therapie!

Hinweis: Bei Otitis externa durch Pseudomonas ist bei Kindern über 2 Jahren ein lokaler Therapieversuch mit Ciprofloxacin Ohrentropfen möglich.

16.6 Tonsillitis (Angina)

Definition, Erreger und Häufigkeit

- **Definition:** Eigenständige oder begleitende Entzündung der Tonsillen.
- **Erreger:** β-hämolysierende Streptokokken der Gruppe A, auch Staphylokokken u. a. Bakterien, Viren (Adeno-, Coxsackie-, Herpes-, Epstein-Barr-Virus u. a.).
- **Häufigkeit:** Selten bei Kindern unter einem Jahr, der Gipfel liegt im Alter zwischen 4 und 7 Jahren, danach sind alle Altersgruppen betroffen.

Klinik und Komplikationen

- **Symptome und körperlicher Untersuchungsbefund:**
  - Halsschmerzen und Schluckbeschwerden.
  - Meist Fieber.
  - Rötung und Schwellung der Tonsillen mit oder ohne weißliche Beläge. Manche Tonsillitiden lassen vom Erscheinungsbild der Tonsillen und evtl. vorhandener Begleitsymptomatik auf die Ursache schließen (s. Tab. 16.3).
  - Schwellung der Kieferwinkellymphknoten (meist schmerzhaft).
- **Komplikationen:**
  - Scharlach
  - Tonsillar- und Peritonsillarabszess (starke Schluckbeschwerden und Kieferklemme, Tonsille einseitig vorgewölbt).
  - Retropharyngealabszess (vorgewölbte Rachenhinterwand).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Sepsis.
- Chronische Tonsillitis (selten).
- Abszedierende Lymphadenitis (geschwollene und schmerzhafte Kieferwinkellymphknoten mit Hautrötung und Fluktuation).
- Kissing tonsills, obstruktive Schlafapnoen.
- Nach Streptokokkenangina auch rheumatisches Fieber (S. 524) und Glomerulonephritis (S. 459).

Spezifische Diagnostik

- **Labor:** Bei Verdacht auf bakterielle oder EBV-Infektion Blutbild, CRP, Antistreptolysintiter, Harnstatus (chemisch und Sediment), Erregernachweis aus Tonsillenabstrich (evtl. Schnelltest auf Streptokokken).
- Objektivierung etwaiger Grundkrankheiten, z. B. Mononukleose (S. 686).
- Sonografie und evtl. MRT bei Verdacht auf Retropharyngealabszess.
- ***Cave:*** Absinken des Abszesses ins Mediastinum.

Differenzialdiagnosen

- Tonsillenhyperplasie (verstärkte Stimulation des Immunsystems ohne Entzündungszeichen).
- Tumoren des lymphatischen Systems im Bereich der Tonsillen bzw. der zervikalen Lymphknoten (Biopsie bei unklarer Ätiologie!).

Therapie

- **Streptokokkenangina:**
  - *Penicillin V* 3 × 200 000–400 000 IE p. o. für 7–10 Tage oder
  - *Penicillin G* i. v. (100 000 IE/kg KG/d in 4 Dosen).
  - Einmalig *Benzathin-Depot-Penicillin* 600 000–1,2 Mio. IE i. m. (bei Problemen der oralen Einnahme) oder
  - Cefaclor 30–40 mg/kg KG in 3 ED für 5 Tage als Alternative zu Penicillin.
- **Tonsillektomie:** Nur bei beträchtlicher Atemwegsobstruktion und/oder ≥ 6 Anginen/Jahr indiziert, bei entsprechender Indikation (selten) auch vor dem 4. Lj. Nicht im Akutstadium.
- **Bei Retropharyngeal- oder Peritonsillarabszess:** Abszessspaltung.
- Therapie spezifischer Entzündungen je nach zugrunde liegender Grundkrankheit (s. Tab. 16.3).
- Bei Bedarf Analgetikum und Antipyretikum.

Tab. 16.3 • **Unterschiedliche klinische Tonsillenbefunde und ihre möglichen Ursachen**

Tonsillenbefund/Begleitsymptomatik	spricht für
Schwellung, Rötung:	Streptokokkenangina:
• mit alleiniger Rötung	• Angina catarrhalis (evtl. auch viral als katarrhalische Begleitentzündung banaler Virusinfekte [Rhinopharyngotonsillitis])
• mit Stippchen	• Angina follicularis
• mit weißlichen Belägen in den Krypten	• Angina lacunaris
follikulär-lakunäre Beläge, düsterrote Umgebung und Enanthem der Mundschleimhaut	Scharlach (S. 662)
weiß-gelb haftende Beläge	Mononukleose (S. 686)
Grau-weiße fest haftende „pseudomembranöse“ Beläge	Diphtherie (S. 663)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 16.3 • Fortsetzung

Tonsillenbefund/Begleitsymptomatik	spricht für
schmierige Ulzera/Nekrosen, Foetor ex ore	Angina bei Agranulozytose (S. 489), selten
oft einseitig, grauweißer Belag, Nekrosen schmierig, leicht blutende Ulzera	Angina Plaut-Vincenti (ulcero-membranacea); verursacht durch Fusobacterium fusiforme und Borellia vincentii; bei Kindern eher selten
Aphten auf Tonsillen, Uvula und Gaumenbögen	Herpangina (Coxsackie-Viren)
weiße punktförmige Beläge	Soor (S. 715)
Aphten an Zunge und Mundschleimhaut, palmare, plantare und interdigitale Bläschen	Hand-Mund-Fuß-Krankheit (Coxsackie-Viren)

Prognose

- Abheilung bei unkompliziertem Verlauf innerhalb von 10 Tagen.

16.7 Adenoide

Definition und Häufigkeit

- **Definition:** Vergrößerung der Rachenmandel, meist verstärkte physiologische Reaktion des Immunsystems.
- **Häufigkeit:** Ein Großteil der Kinder unter 4–6 Jahren hat hyperplastische Rachenmandeln.

Klinik und Komplikationen

- **Symptome und körperlicher Untersuchungsbefund:**
  - Behinderte Nasenatmung, offen stehender Mund, Rhinolalie, Schnarchen.
  - Deformierung des Gaumens (Facies adenoidea).
  - Gestörter Schlaf mit obstruktiven Apnoen.
  - Appetitlosigkeit, Gedeihstörung, Reizhusten.
- **Komplikationen:**
  - Chronisch-rezidivierende Rhinitis.
  - Sinusitis (S. 315).
  - Otitis media (S. 316).
  - Hörstörung (S. 311).
  - Adenoiditis (meist Streptokokken).
  - In seltenen Fällen schwere obstruktive Apnoen bis zur nächtlich betonten Hypoventilation, Thoraxdeformierung (v. a. Trichterbrust), pulmonale Hypertension und Cor pulmonale.

Spezifische Diagnostik

- Posteriore Rhinoskopie oder nasale Endoskopie.
- Hörprüfung.
- Evtl. Polysomnografie zur Untersuchung auf obstruktive Episoden (obstruktive Apnoen, Hypoxämien, Hyperkapnie, evtl. gestörte Schlafarchitektur mit vermehrten Arousals).

Differenzialdiagnosen

- Rezidivierende allergische Episoden.
- Tumoren, z. B. Polypen, Lymphome.
- Fremdkörper in der Nase.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Fehlbildungen des Nasopharynx (Spaltbildungen, Zysten, Choanalatresie, Enzephalozele).
- Schlafapnoesyndrom anderer Ursache.

Therapie

- **Adenotomie:**
  - *Indikationen:*
    - Obstruktion des Nasopharynx mit Atembehinderung bzw. oben genannten Komplikationen.
    - Rezidivierende Adenoiditiden.
    - Häufige Otitiden.

  Beachte: Hypertrophe Adenoide zeigen häufig eine spontane Regression. Bei entsprechender Indikation (Hypoxämien im Schlaf, vermehrte Atemarbeit etc.) ist eine Adenotomie aber auch schon im frühen Kleinkindesalter angezeigt.

  Hinweis: Bei fehlender Operationsbereitschaft kann eine intranasale oder inhalative Steroidtherapie (Fluticason, Beclomethason) versucht werden.
- Therapie der Komplikationen.

16.8 Laryngitis acuta

- **Synonym:** Pseudokrupp, Krupp-Syndrom.

Manifestationsformen, Ursachen und Häufigkeit

- **Manifestationsformen und Ursachen:** s. Tab. 16.4. Zusätzliche Ursachen sind der Einfluss von Schadstoffen in der Luft (auch Rauchen!) als Schleimhautirritans und Wegbereiter.
- **Häufigkeit:** Altersgipfel zwischen 1. und 4. Lj, kumulative Inzidenzrate 15 %.

Tab. 16.4 • **Formen und Charakteristika der Laryngitis acuta**

Krankheitsbild	Ätiologie	klinische Charakteristika
bakterielle (maligne) Laryngotracheobronchitis	Staphylococcus aureus, Pneumokokken, Haemophilus influenzae	• rasch progredienter Verlauf • hohes Fieber, Stridor, Einziehungen, Husten, Heiserkeit, gelegentlich Schluckschmerzen
virale Laryngotracheitis = **Laryngitis sub- oder hypoglottica = „Pseudokrupp"**	Parainfluenzaviren (RS-, Adeno-, Influenzaviren)	• Beginn mit Erkältung über 1–3 Tage • inspiratorischer Stridor • bellender Husten • Heiserkeit • Einziehungen
spastischer Krupp („spasmodic croup", „recurrent croup")	allergisch-infektiöse Genese wahrscheinlich	• nächtlicher Befall aus vollem Wohlbefinden • Atemnot, bellender Husten und inspiratorischer Stridor

Klinik und Komplikationen

- **Symptome und körperlicher Untersuchungsbefund:**
  - Unter fieberhaftem Infekt der oberen Luftwege meist nachts rasch zunehmender bellender Husten, Heiserkeit und Stridor.
  - Klinische Charakteristika in Abhängigkeit von der Ätiologie s. Tab. 16.4.
  - Je nach Schwere der Symptomatik unterscheidet man 4 Stadien s. Tab. 16.5.
- **Komplikation:** Ersticken (selten).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 16.5 • 4 Stadien der Laryngitis acuta und ihre jeweilige Therapie

Stadium	Symptome	Therapie
I	bellender Husten, Heiserkeit	Frische kalte Luft
II	zusätzlicher inspiratorischer Stridor, leichte Einziehungen	Prednisolon 50–100 mg rektal oder 1 mg/kg KG per os; Dexamethason 0,15–0,45 mg/kg per os; bei mangelnder Besserung 3- 5 ml Adrenalin 1:10.000 unverdünnt mit Kompressionsvernebler
III	konstanter Stridor, starke Einziehungen, Blässe, Tachykardie, Dyspnoe	wie Stadium II, evtl. zusätzlich Dexamethason 0,2 mg/kg KG i. v.
IV	zusätzlich Zyanose oder Blässe, rasche respiratorische Dekompensation „paradoxer Puls" (Pulsabschwächung bei Inspiration)	zusätzlich Intubation mit einem eher kleineren Tubus, als es dem Patientenalter entspricht, bis dahin Beutelbeatmung während des Transports ins Krankenhaus

Spezifische Diagnostik

- **Erste Maßnahmen:**
  - Klinische Beurteilung der Schwere und des Allgemeinzustandes.
  - ***Cave:*** Scheinbares Ruhigerwerden mit oberflächlicher Atmung kann eine Besserung vortäuschen, aber erstes Anzeichen einer respiratorischen Dekompensation bzw. eines drohenden Atemstillstandes sein! (selten).
  - Abgrenzung einer Laryngitis acuta zu einer Epiglottitis (S. 324). Hierzu Allgemeinzustand beurteilen (s. o.) und vorsichtige Racheninspektion ohne Spateleinsatz (!). Spateln, falls erforderlich, nur auf der Intensivstation unter Intubationsbereitschaft
  - Bei V. a. Epiglottitis sofortige Verlegung auf Intensivstation. Prozedere (S. 324).
- **Anamnese** (u. a. Impfung gegen Haemophilus?).
- **Labor:** Blutbild, CRP zum Ausschluss einer bakteriellen Infektion. Eine Blutgasanalyse ist in der Regel nicht erforderlich.
- **Röntgen-Thorax** mit Halseinschluss bei Persistenz der Symptome für > 1 d: Evtl. Hinweise auf Fremdkörperaspiration, Komplikationen.
- Bei rezidivierendem Krupp Allergieabklärung.
- Bei Persistenz der Symptome Thoraxröntgen (Fremdkörper?) und Laryngo-Tracheoskopie.

Differenzialdiagnosen

- Wichtigste Differenzialdiagnosen des Pseudokrupps s. Tab. 16.6.
- Differenzialdiagnose Epiglottitis – Pseudokrupp s. Tab. 16.7.
- Weitere: Infantiler Larynx (Laryngomalazie), Tracheomalazie, Fehlbildungen (Pierre-Robin-Syndrom, Spaltbildungen, Zysten, Lymph- und Hämangiome u. a.), Stimmbandlähmung, Fremdkörper.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 16.6 • Differenzialdiagnosen des Pseudokrupp

Krankheitsbild	Ätiologie	klinische Charakteristika
Epiglottitis (S. 324) = Laryngitis epiglottica/supraglottica	Haemophilus influenzae	• rasch progredienter Verlauf • Beginn mit „Angina", Dysphagie, Speichelfluss, Dysphonie, Dyspnoe • hohes Fieber • „karchelnde Atmung" • typische Schonhaltung (S. 324) • beim Kleinkind auch Husten
Fremdkörperaspiration (S. 352)		• plötzlicher Beginn mit Husten und Stridor • Fremdkörper-Anamnese (unverlässlich)
echter Krupp (S. 663); selten	Corynebacterium diphtheriae	• langsame Zunahme der Atembehinderung im Rahmen einer Diphtherie

Tab. 16.7 • Klinische Differenzierung Epiglottitis und Laryngitis acuta

	Epiglottitis	Laryngitis acuta
Alter (meist)	2–7 J.	½–4 J.
vorbestehende virale Infektionen	– – (bis +)	+
Verschlechterung	rasch	variabel
Körperstellung	sitzend	nicht typisch
inspiratorischer Stridor	– – bis + + +	+ + +
Fieber	+ + +	+ bis + + +
Blässe	+ + +	+
Schluckakt schmerzhaft	+ + +	– –
Dysphagie	+ + +	– –
kloßige Sprache (hot potato voice)	+ + +	– –
Speichelfluss	+ + +	– –
Heiserkeit	– –	+ + +
bellender Husten	(+) Kleinkind	+ + +
Jahreszeit	ganzjährig	Übergangszeiten (Herbst/Winter)
Tageszeit	ganztägig	eher abends, nachts
Rezidive	kaum	10 %

Therapie

▶ Die Therapie ist stadienabhängig (s. Tab. 16.5).

Prognose

▶ Todesfälle sind heutzutage äußerst selten.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

16.9 Epiglottitis = Supraglottische Laryngitis

Definition, Erreger, Häufigkeit

- **Definition und Erreger:** Akute phlegmonöse Entzündung mit massivem Ödem der Epiglottis meist im Rahmen einer septischen Haemophilus-influenzae-Infektion. Altersgipfel 2.–7. Lj.
- **Häufigkeit:** Das Krankheitsbild ist durch die eingeführte Impfung gegen Haemophilus influenzae weitgehend verschwunden.

Klinik und Komplikationen

- **Symptome und körperlicher Untersuchungsbefund**:
  - Meist fulminanter Verlauf, beginnend mit Hals- und Schluckschmerzen, Nahrungsverweigerung.
  - Husten meist nur bei Kindern unter 2 Jahren.
  - Rascher Fieberanstieg, septisch-toxisches Zustandsbild.
  - Kloßige Sprache, Speichelfluss, „karchelnde Atmung", Dyspnoe und Einziehungen (z. B. jugulär).
  - Typische Schonhaltung: Das Kind sitzt nach vorn gebeugt mit abgestützten Armen.
  - Geschwollene Halslymphknoten.

  Cave: Es besteht immer Lebensgefahr. Arztbegleitung verpflichtend!
- **Komplikationen:** Ersticken, Lungenödem.

Spezifische Diagnostik

Cave: Bei Verdacht auf akute Epiglottitis ist eine Racheninspektion mit Spateleinsatz wegen der Gefahr massiver Ödemzunahme und eines Laryngospasmus außerhalb der Intensivstation unbedingt zu vermeiden! Eventuell ist bei geöffnetem Mund die glasige, kugelig prominente Epiglottis mit hochroter Umgebung sichtbar.

- **Labor:** Blutbild und CRP (Sepsiszeichen), Blutkultur und Abstrich (nach Intubation) auf Haemophilus influenzae, Blutgasanalyse.
- **Röntgen-Thorax:** Zum Ausschluss pulmonaler Ursachen bei unklarem Befund.

Differenzialdiagnosen

- Siehe Tab. 16.6 und Tab. 16.7.
- Septische Angina, retropharyngealer Abszess.

Therapie und Prognose

Cave Notfall!

- **Intensivpflicht!** Zügiger sitzender Transport des Kindes in Intubationsbereitschaft mit dem Notarztwagen in die nächste Kinderklinik (telefonisch ankündigen!). Vor der Aufnahme ins Krankenhaus auf jede Injektion, Blutentnahme oder Sedierung verzichten!
- **Sicherstellung der Sauerstoffversorgung:**
  - Sauerstoffzufuhr 4–6 l/min und SaO_2-Monitoring (Sauerstoffsättigung).
  - Ggf. assistierte Beutelbeatmung (ist immer möglich!).
  - Bei Atemstillstand und drohender Hypoxie Maskenbeatmung.
  - Intubation auf Intensivstation und intensive Überwachung. Bei Unmöglichkeit der Intubation transtracheale Kanülierung bzw. Koniotomie.

  Beachte: Die endotracheale Intubation sollte außerhalb des Krankenhauses wegen zu erwartender Intubationsschwierigkeiten nur in Extremfällen und nur durch bzgl. Intubation sehr erfahrene Personen unter Sedierung durchgeführt werden (schwierig, Blutungsgefahr aus Schleimhaut).
- **Antibiotische Therapie:** Ampicillin 200–300 mg/kg KG/d in 3 ED i. v. oder Ceftriaxon 80–100 mg/kg KG einmal täglich i. v., jeweils über 5–7 Tage.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Gute Sedierung** unmittelbar vor Intubation, z. B. mit Midazolam 0,1–0,2 mg/kg KG ED i. v., evtl. Propofol i. v. (2,5 mg/kg KG) oder Thiopental (5 mg/kg KG).
- Extubation nach 24 bis spätestens 48 h.
- **Prognose:** Bei rechtzeitiger Diagnose und adäquater Therapie ist die Prognose gut.

16.10 Fremdkörper in der Nase bzw. im äußeren Gehörgang

Fremdkörper in der Nase

- **Bevorzugtes Alter:** Kleinkinder.
- **Häufige Gegenstände:** Spielmaterial wie z. B. Perlen, Papierkügelchen, Knöpfe u. a.; ggf. auch Nahrungsmittel wie Erbsen, Linsen, Erdnüsse u. a.
- **Symptome:** Atembehinderung; bei langem Verbleib Rhinitis mit einseitiger, evtl. blutiger oder eitriger Sekretion.
- **Maßnahmen:**
  - Rhinoskopie.
  - Versuch der Entfernung durch Schnäuzen.
  - Falls nicht möglich, Entfernung mittels feinem Häkchen unter guter Beleuchtung (Rhinoskopie). Entfernung nur durch geübte Personen (HNO-Facharzt), da der Fremdkörper bei unsachgemäßer Handhabung oft tiefer in das Nasenlumen geschoben wird.
  - In Einzelfällen Entfernung in Kurznarkose nötig.

Fremdkörper im äußeren Gehörgang

- **Bevorzugtes Alter:** Alle Altersstufen, vorwiegend Kleinkinder.
- **Häufige Gegenstände:** s. Nasenfremdkörper, zusätzlich bei älteren Kindern und Jugendlichen Rückstände von meist unsachgemäßen „Reinigungsinstrumenten“ wie Watte, Büroklammern, Kugelschreiberminen u. a.
- **Symptome:** Druckgefühl, evtl. Schmerzen, blutiges Sekret, Hörminderung.
- **Maßnahmen:**
  - Diagnostik mittels Ohrmikroskop: Art des Fremdkörpers, wie tief steckt er im Gehörgang, ist das Trommelfell verletzt?
  - Entfernung mittels feinem Häkchen, das hinter den Gegenstand gebracht werden sollte.
  - Entfernung nur durch geübte Personen (HNO-Facharzt), da der Fremdkörper bei unsachgemäßer Handhabung tiefer in den Gehörgang geschoben werden kann. Gefahr der Trommelfellverletzung!
  - In Einzelfällen Entfernung in Kurznarkose nötig.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

17 Erkrankungen der Lunge und des Bronchialsystems

17.1 Diagnostik der Respirationsorgane

Leitsymptome

- **Dyspnoe:** Akut (S. 178) und chronisch (S. 179).
- **Zyanose:** Bei allen Ursachen schwerer akuter und chronischer Dyspnoe, vgl. Leitsymptom Dyspnoe (S. 176) und Leitsymptom Zyanose (S. 181).
- **Stridor** (S. 180)**:** Inspiratorisch und exspiratorisch.
- **Fieber:** Bei fast allen infektiösen Erkrankungen (S. 651).
- **Husten** (S. 172).

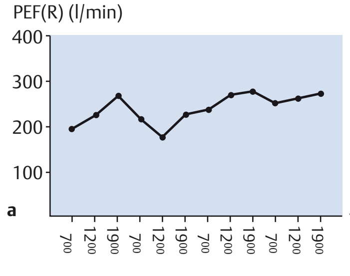
Leitbefunde

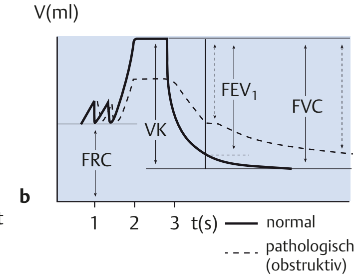
- **Inspektion** der Atemfrequenz:
  - Normalwerte s. Tab. 2.2.
  - *Niedrige Frequenz:* Intoxikationen, metabolische Alkalose, Schlafapnoesyndrom, zerebrale Schädigung u. a.
  - *Hohe Frequenz:* Pneumonie, Hyperventilationssyndrom u. a.
- **Perkussion:**
  - *Einseitige Abschwächung* bei Infiltration (z. B. Pneumonie), Pleuraerguss.
  - *Hypersonorer Klopfschall beidseits* bei obstruktiven Erkrankungen, *einseitig* bei Pneumothorax, Fremdkörperaspiration (Ventilmechanismus).
- **Auskultation:**
  - *Atemgeräusch:* Beim Neugeborenen ist Bronchialatmen normal, bei Kleinkindern Bronchovesikuläratmen, beim Schulkind und Erwachsenen Vesikuläratmen. Bronchiales Atemgeräusch bei Kleinkindern und Kindern ist ein Hinweis auf Bronchitis.
  - *Rasselgeräusche:* Feucht, feinblasig, ohrnah, evtl. knisternd bei Pneumonie; feucht, grobblasig bei Bronchitis.
  - *Giemen* und *verlängertes Exspirium* bei Asthma und obstruktiver Bronchitis.
  - *Brummen* und *Pfeifen* bei Asthma.
  - ***Cave:*** Bei Säuglingen mit Pneumonie und bei zentraler Pneumonie (alle Altersgruppen) ist der Auskultationsbefund oft normal.

Apparative Diagnostik und Labordiagnostik

- **Labordiagnostik:**
  - *Immer:* Differenzialblutbild, CRP, evtl. BSG.
  - *Bei V. a. Lungenfunktionsstörung:* Blutgasanalyse (kapillär oder arteriell).
  - *Bei V. a. bakterielle Keime:* Rachenabstrich, Sputum auf pathogene Keime, Blutkultur bei Sepsis.
  - *Bei schwerem Verlauf Serologie* auf Mycoplasmen, Chlamydien, pneumotrope Viren, direkter Nachweis von RS- und anderen Viren (z. B. Influenza).
  - *Bei V. a. allergische Erkrankung:* RIST-Test, RAST-Test (S. 517).
  - *Bei V. a. Mukoviszidose:* Schweißtest (S. 421).
- **Lungenfunktionsdiagnostik** (s. Abb. 17.1 und Tab. 17.1):
  - ***Hinweise:***
    - Die Durchführung von Lungenfunktionstests ist nur bei Kooperationsfähigkeit des Kindes sinnvoll, in der Regel nicht vor dem 6. Lj.
    - Im Kindesalter kommen v. a. obstruktive Atemwegserkrankungen vor, restriktive sind selten.
  - *Lungenfunktionsdiagnostische Möglichkeiten:* s. Tab. 17.1.
  - *Indikationen und Bewertung der generell einsetzbaren Methoden:* s. Tab. 17.2.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.





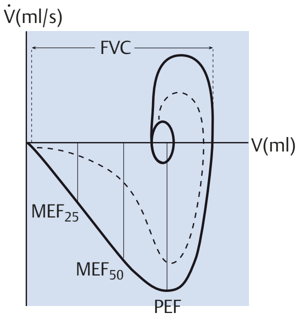


Abb. 17.1 • **a–c** Lungenfunktionsdiagnostik a) Peak-Flow-Protokoll; b) Spirometrie; c) Fluss-Volumen-Kurve; PEF (R) = Peak exspiratory flow (rate); VK = Vitalkapazität; FVC = forcierte Vitalkapazität; FEV_1 = forcierter exspiratorischer Fluss in 1 sek; MEF_{50} = maximal exspiratorischer Fluss bei 50 % Vitalkapazität; MEF_{25} = maximal exspiratorischer Fluss bei 25 % Vitalkapazität; FRC = funktionelle Residualkapazität

Tab. 17.1 • **Lungenfunktionsdiagnostische Möglichkeiten. Methoden, die generell einsetzbar sind (vgl. Abb. 17.1)**

Methoden	Messwerte
(Heim-)Peak-Flowmetrie	PEFR
Spirometrie	FVC, FEV_1, FEV_1/FVC
Fluss-Volumen-Kurve	FVC, PEF, MEF_{50}, MEF_{25}
Bronchospasmolyse	FEV_1, MEF_{50}, MEF_{25}
Blutgasanalyse (BGA)	pH, pCO_2, pO_2
Methoden, die spezialisierten Zentren vorbehalten sind:	
Methoden	**Messwerte**
Bronchusprovokation	FEV_1, MEF_{50}, MEF_{25}
Ganzkörperplethysmografie	TGV*, R_{aw}*
Fremdgas-Volumenmessung (Helium-Einwaschung oder N_2-Auswaschung)	FRC
Ergospirometrie	
Säuglingslungenfunktionsdiagnostik	in speziell adaptierten Boxen (meist Sedierung erforderlich)
Säuglingsatemfunktionsdiagnostik	Registrierung der Atemmuskeltätigkeit mit Oberflächenelektroden, Polysomnografie zur Erfassung zentraler und/oder obstruktiver Atemstörungen

** TGV = thorakales Gasvolumen (Ganzkörperplethysmografie); R_{aw} = Resistance der Atemwege; die anderen Abk. sind in Legende Abb. 17.1 erklärt*

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 17.2 • Generell einsetzbare Methoden der Lungenfunktionsdiagnostik, ihre Indikationen und Bewertung

Untersuchungsmethode	Indikation	Befund bei obstruktiver Lungenerkrankung	Befund bei restriktiver Lungenerkrankung (bei Kindern selten! s. o.)
Peak-Flowmetrie (PEF)	*Obstruktive Atemwegserkrankungen*, Diagnostik und Verlaufskontrolle; wichtiges Hilfsmittel zur Einschätzung der Schwere des Asthmas bzw. eines Asthmaanfalls!	**PEF** ↓	**PEF** nicht aussagekräftig
Spirometrie	*Obstruktive und restriktive Atemwegserkrankungen*, Diagnostik	**FEV1** ↓**,** Messwerte < 80 % des Sollwertes bzw. Z-Score > -1.64	**FVC** ↓**,** Messwerte < 80 % des Sollwertes bzw. Z-Score > -1.64
Fluss-Volumen-Kurve	*Obstruktive Atemwegserkrankungen*, Diagnostik	Messwerte < 60–65 % des Sollwertes bzw. Z-Score > -1.64	**VC** ↓**,** Z-Score > -1.64
Broncho-spasmolyse	Nachweis einer durch *β_2-Mimetika reversiblen bronchialen Obstruktion*	bei Therapieansprechen Besserung der Fluss-Volumen-Kurve	nicht aussagekräftig

▶ **Röntgen-Thorax** a. p. und seitlich:

- *Sorgfältige Indikationsstellung wegen Strahlenbelastung!* Indikationen sind v. a.: Bestimmte Verlaufsformen der Pneumonie (S. 340), Pneumothorax, Aspiration, Mediastinaltumoren, Fehlbildungen, Pleuraerguss, Herzerkrankungen.
- *Zu beachten bei der Aufnahme:*
  - Wenn möglich, Aufnahmen im Stehen oder Sitzen, bei Säuglingen im Hängen, bei Intensivpatienten auch im Liegen.
  - Meist ist eine anterio-posteriore Aufnahme ausreichend, nur bei speziellen Fragestellungen seitliche Aufnahme (Seite des vermuteten Prozesses an Fotoplatte anliegend, dadurch schärfere Abbildung).
- *Beurteilung:*
  - Seitenvergleich, z. B. einseitige Überblähung bei Aspiration.
  - Zwerchfellstand, bei Säuglingen im 8. Interkostalraum, später 9. ICR.
  - Herzgröße und –kontur, s. auch Kapitel „Herz-Kreislauf“ (S. 357).
  - Interpleuralspalt (z. B. Erguss, Pneumothorax).
  - Evtl. lobäre, segmentäre oder andere Verschattungen (s. Abb. 17.2 und Abb. 17.3).
  - Bronchienzeichnung (verstärkt bei Bronchitis).
  - Hilus-Lymphknoten (vergrößert bei Tbc).
  - Lungendurchblutung, s. auch Kapitel „Herz-Kreislauf“ (S. 357).
- *Mögliche Fehlerquellen:*
  - „Harte Aufnahme“: Infiltrate können übersehen werden.
  - „Weiche Aufnahme“: Vorgetäuschte Pathologie.
  - Verdrehte Aufnahme: Fehldarstellung der Herzsilhouette (Verdrehung erkennbar v. a. an den Klavikeln).
  - Aufnahme in Exspiration: Herz „vergrößert“ bzw. quergelagert, evtl. vorgetäuschte Infiltrate der Lunge.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

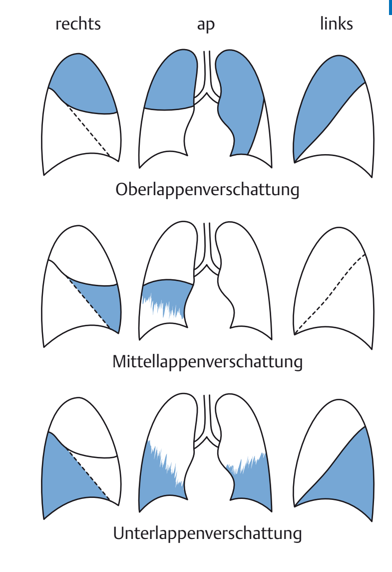


Abb. 17.2 • Lobäre Verschattungen

– Aufnahme bei massivem Schreien (Säugling): Überblähung der Lungen (DD: Bronchitis/Bronchiolitis).
– Artefakte: Haarzopf kann „Rundherd" vortäuschen, Schmuck kann Ingestion/ Aspiration vortäuschen.

Hinweis: **Zufallsbefund Thymushyperplasie** (v. a. im Säuglingsalter häufige ein- oder beidseitige Vergrößerung des Thymus mit Rückbildung während des Säuglingsalters); a. p. ein- oder beidseitige segelartige Verbreiterung des Mediastinums; seitl. Verschattung des Retrosternalraums; fast immer symptomlos, keine Therapie erforderlich; bei Persistenz oder progredientem Wachstum weitere Untersuchungen (Sonografie, CT) → Differenzialdiagnosen.

▶ **Computertomografie:**
- Verwendungen von Spiral-CT, fallweise High-Resolution(HR)-CT.
- Sorgfältige Indikationsstellung wegen Strahlenbelastung:
  – V. a. pulmonale Fehlbildung.
  – V. a. expansiven Prozess.
  – Unklarer Befund im konventionellen Röntgen.
  – Therapieresistente Pneumonie.
  – V. a. Abszedierung.

▶ **Bronchoskopie:**
- *Starre Tracheobronchoskopie* bei Fremdkörperaspiration, V. a. Tumoren (selten), Gewinnung histologischer Proben.
- *Fiberoptische flexible Bronchoskopie* zur Darstellung des Bronchialbaumes und Gewinnung von Material für Erregernachweis, Zellbild, Enzymmuster, mittels bronchoalveolärer Lavage (BAL) z. B. bei therapieresistenter Pneumonie, V. a. Tuberkulose, Pneumonie unter Immunsuppression (Pneumozystis-Nachweis), V. a. Fehlbildungen des Bronchialsystems (z. B. Schweinebronchus), V. a. Zilienfunktionsstörung (Histologie), persistierende Atelektasen (Schleimabsaugung, Blähung eines Lungenabschnitts).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

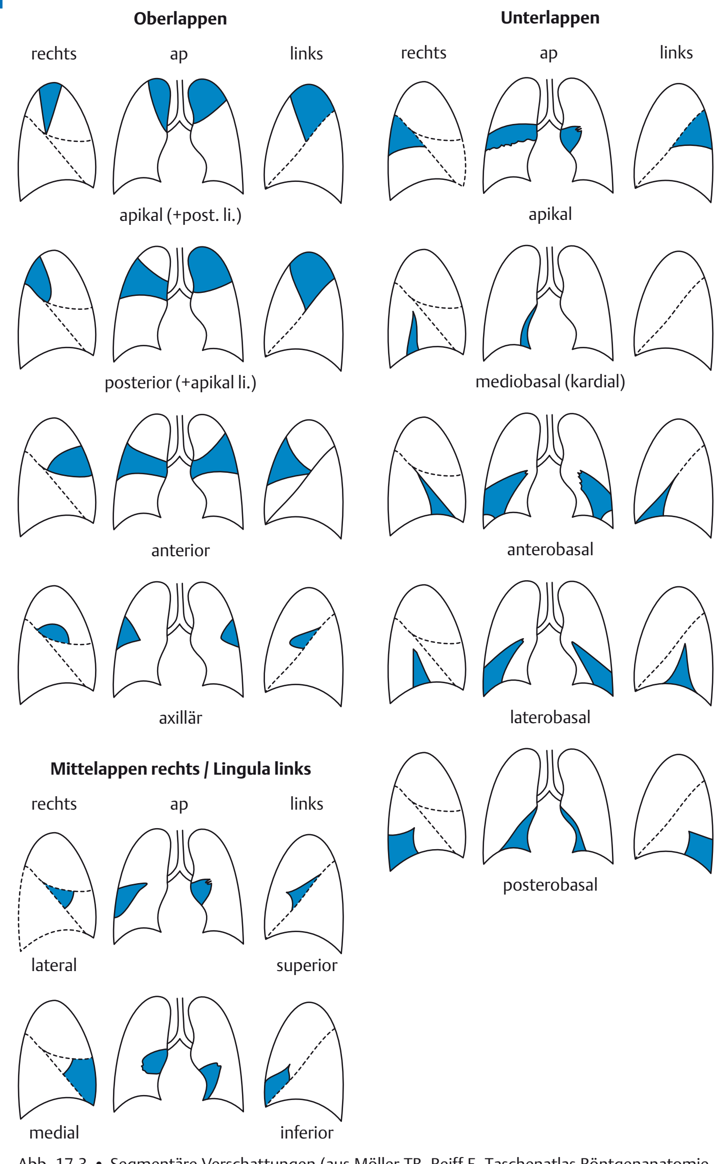


Abb. 17.3 • Segmentäre Verschattungen (aus Möller TB, Reiff E. Taschenatlas Röntgenanatomie, Thieme; Stuttgart, 2014)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Beachte: Die Indikation muss sorgfältig gestellt werden, wenngleich die flexible Bronchoskopie bei sachgerechter Durchführung rasch und nebenwirkungsarm durchgeführt werden kann. Da die flexible Bronchoskopie ein etwas geringeres Verletzungsrisiko als die starre Bronchoskopie aufweist und in (Propofol-)Kurznarkose (starre Bronchoskopie mit anästhesiologischer Betreuung) durchgeführt werden kann, ist sie für die Primärdiagnostik vorzuziehen.

17.2 Bronchitis, Bronchiolitis

Definition, Ursache und pathogenetische Faktoren

- **Definition:** Eigenständige oder begleitende Infektion der Bronchialschleimhaut unter Einbeziehung aller Luftwegsabschnitte. Bei Säuglingen oder Kleinkindern häufig Bronchialobstruktion, als Bronchiolitis im 1. Lebensjahr besonders schwerer Verlauf.
- **Erreger:** 90 % Viren, s. Rhinopharyngitis (S. 314), bei Bronchiolitis meist RS-Viren oder Rhinoviren.
- **Unterschiedliche Ausprägung pathogenetischer Faktoren:**
  - *Bronchiolitis:* Vorwiegend Schleimhautschwellung und Überblähung.
  - *Bronchitis:* Vorwiegend Hypersekretion.

Klinik

- Beginn mit Schnupfen, dann trockener Reizhusten, auskultatorisch fein-, mittel- bis grobblasige, nicht klingende Rasselgeräusche (RG).
- **Obstruktive Bronchitis:** Verschiedene Obstruktionssymptome wie exspiratorisches Giemen und Brummen, verlängertes Exspirium, Einziehungen, Tachypnoe.
- **Bronchiolitis:** Schlechter Zustand, Nasenflügeln, Einziehungen, Tachy- und Dyspnoe, auskultatorisch endexspiratorische bzw. frühinspiratorische klingende Rasselgeräusche (manchmal fehlender Auskultationsbefund), Zyanose, Überblähung (tief stehende Leber häufig Ausdruck einer Überblähung).

Komplikationen

- **Akut:**
  - Respiratorische Dekompensation, beim jungen Säugling Apnoe → Gefahr plötzlicher Todesfälle → Monitorüberwachung!
  - Häufig begleitende Bronchopneumonie (v. a. bei RSV-Infektion).
- **Chronisch:** Rezidivierende oder chronische Bronchitis (2 Monate kontinuierliche RG), Übergang in Asthma; bakterielle Superinfektion meist nur in Sonderfällen (z. B. zystische Fibrose).

Spezifische Diagnostik

- **Labor:** Blutbild, CRP, evtl. BSG, bei schweren Formen BGA.
- **Röntgen-Thorax:** Überblähung, Atelektasen, ggf. bronchopneumonische Infiltrate.
- **Viraler Erregernachweis** (RSV, Influenza, u. a.) aus Nasopharyngeal-Sekret.

Differenzialdiagnosen

- Pneumonie: feinblasige, ohrnahe RGs; Fremdkörperaspiration (S. 352): Seitendifferenz, Anamnese, v. a. Kleinkinder; Fehlbildungen (S. 355): Therapieresistenz, wiederholt gleich lokalisiertes Rezidiv; mechanische Obstruktionen, z. B. bei Tumor: Röntgen, Bronchoskopie; Herzfehler: Herzgeräusch; Mukoviszidose (S. 347): chronischer Verlauf, evtl. begleitende Dystrophie; Bronchiektasien: Röntgen, CT; primäre ziliäre Dyskinesie (S. 227): chronisch rezidivierender Verlauf; Immundefekt (S. 506): rezidivierender Verlauf, gehäufte Infektionen; chemische Reize (Anamnese), „happy wheezer" (meist adipöse fröhliche Säuglinge mit Stridor ohne Atemnot).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Bei chronischem oder rezidivierendem Husten mit Obstruktion auch Asthma bronchiale (S. 333) und exogen-allergische Alveolitis (S. 353).

Therapie

- Das Vorgehen orientiert sich an Alter, Allgemeinzustand und objektiven Kriterien (SaO_2, $paCO_2$, Atemfrequenz). Es gelten folgende **orientierende Empfehlungen bzgl. stationärer Aufnahme:**
  - *Ambulante Therapie bei:* gutem Allgemeinzustand, gering beschleunigter Atemfrequenz, $SaO_2 > 92\,\%$.
  - *Stationäre Behandlung inkl. Sauerstoffgabe bei:* mäßig reduziertem Allgemeinzustand, deutlich beschleunigter Atemfrequenz, $SaO_2 \leq 92\,\%$.
  - *Überwachung auf Intensivstation mit evtl. Nahrungskarenz bei:* deutlich reduziertem Allgemeinzustand, massiv beschleunigter Atemfrequenz, $SaO_2 \leq 88\,\%$.
  - *Intubation erwägen bei:* $pCO_2 \geq 60$ mmHg bzw. Anstieg von pCO_2 um > 5 mmHg/h.
  - ***Hinweis:*** Je jünger der Patient, desto eher sollte die stationäre Aufnahme erfolgen. Insbesondere bei jungen Säuglingen rasche Dekompensation möglich!
- **Bei allen Formen:**
  - Ausreichend Flüssigkeit zuführen. Bei schwerer respiratorischer Einschränkung orale Nahrungs- und Flüssigkeitskarenz. Je nach Alter Infusion von 1200–1800 ml/m² KO/d Glukose-Elektrolytgemisch.
  - Zu trockene Luft (infolge Heizkörper im Winter) und andere unspezifische Reize vermeiden, s. Asthma (S. 333).
  - Antibiotika nur bei bakteriellen Infektzeichen geben.
  - Thoraxphysiotherapie unter Salbutamol-Therapie bei Atelektasen – allerdings nicht in Akutphase der Erkrankung.
- **Einfache Bronchitis:**
  - Luft anfeuchten.
  - *Medikamente:*
    - Antitussiva nur bei unstillbarem Husten. Versuch mit pflanzlichen Präparaten mit Extrakten aus Thymian oder Efeublättern.
    - Sekretolytika sind wegen Störung der mukoziliären Clearance nicht indiziert.
    - Salbutamol oral 0,1–0,3 mg/kg KG 3 × /d oder als Inhalation, s. Asthma (S. 333), stabilisierende Wirkung auf die mukoziliäre Clearance.
- **Obstruktive Bronchitis:**
  - *β_2-Sympathomimetika:* Die inhalative Therapie mit einem Feuchtvernebler oder mittels DÄ und Vorschaltkammer ist der oralen Therapie vorzuziehen, z. B. mit Salbutamol 5–10 Trpf. (≈ 1,25–2,5 mg) in 2 ml 0,9 % NaCl; oder 2–4 Hübe Salbutamol DÄ alle 2–4 Stunden, Therapiedauer je nach Verlauf.
  - *Evtl. Prednisolon*, wie bei Asthma (S. 333), in Abhängigkeit von der Schwere der Krankheit, Chronizität der Symptome und ggf. vorhandenem Asthmaverdacht.
  - *Sekretolytika und Antibiotika* haben bei der meist viral bedingten obstruktiven Bronchitis keinen Stellenwert. Bei V. a. bakterielle Superinfektion (BB, CRP) kommen als Antibiotika u. a. Amoxicillin + Clavulansäure und Clarithromycin in Betracht.
  - Bei Kleinkindern mit rezidivierender obstruktiver Bronchitis („Infektasthma") kann eine Langzeittherapie mit einem inhalativen Steroid oder mit Montelukast p. o. erfolgen (v. a. während der Wintermonate).
- **Bei Bronchiolitis:**
  - *Auf jeden Fall Krankenhauseinweisung.* Intensivpflicht je nach Allgemeinzustand, SaO_2 und $paCO_2$ (s. o.).
  - *Parenterale Flüssigkeitszufuhr:* Je nach Alter Infusion von 1200–1800 ml/m² KO/d Glukose-Elektrolytgemisch, bei Hinweis auf eine inadäquate ADH-Ausschüttung Flüssigkeitsreduktion.
  - *O_2-Gabe:* Je nach Alter und Schweregrad 1–2–4 l/min über eine Sauerstoffbrille.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Evtl. Beatmung:* Bei schwerer respiratorischer Einschränkung ($paCO_2$ > 60 mmHg) bzw. Anstieg von pCO_2 um > 5 mm Hg/h).

Hinweis: Bei der (viral bedingten) Bronchiolitis ist der Einsatz von Medikamenten über die genannten Therapiemaßnahmen hinaus insbesondere im Säuglingsalter ohne wesentlichen Nutzen. Die Ausheilung der meist viral bedingten Bronchiolitis muss unter Verwendung der oben genannten therapeutischen Mittel abgewartet werden. Die Eltern sind über die begrenzten Möglichkeiten aufzuklären.

Hinweise zur RSV-Infektion:

- *Vorkommen und Häufigkeit:*
  - Hauptepidemiezeit ist der Winter von ca. November–März, Spitze Januar/Februar.
  - Eine RSV-Infektion machen Kinder in > 70 % im 1. Lebensjahr und in fast 100 % bis zum Ende des 2. Lebensjahres durch, sie hinterlässt keine bleibende Immunität, Reinfektionen sind häufig.
- *Klinik:*
  - Bei Säuglingen und Kleinkindern Bronchiolitis (s. o.); bei Frühgeborenen besonders schwerer Verlauf: häufig Beatmung erforderlich; gefährdet sind auch ehemalige Frühgeborene mit BPD, Sgl. mit Herzfehlern mit Links-rechts-Shunt.
  - Bei Erwachsenen (Personal) Symptome des Infektes der oberen Luftwege.
  - RSV-Infektionen hinterlassen nicht selten Neigung zu Asthma-ähnlichen Erkrankungen.
- *Diagnose:* Schnelltest aus tiefem Nasopharyngealabstrich; Sensitivität und Spezifität bei Kindern (hohe Virusausscheidung) 90–95 %.
- *Therapie:* In der Regel nur symptomatisch (s. o.).
- *Prophylaxe:* Sorgfältige Händedesinfektion des Personals; monoklonaler Antikörper Palivizumab (Synagis) 15 mg/kg KG alle 4 Wochen i. m. während der RSV-Saison (s. o.); Definition der zu schützenden Risikogruppen ist derzeit in Diskussion. Dazu zählen:
  - Kinder mit BPD mit symptomatischer Therapie (der BPD).
  - Ehemalige FG < 28 SSW und Alter < 12 Monate bei Beginn der RSV-Saison.
  - Ehemalige FG < 32 SSW und Alter < 6 Monate bei Beginn der RSV-Saison.
  - Kinder mit hämodynamisch signifikanten konnatalen Herzvitien.
  - Kinder mit schweren neurologischen Erkrankungen.

Hinweis: Die Empfehlungen zur RSV-Prophylaxe mit Palivizumab sind in verschiedenen Ländern unterschiedlich und werden regelmäßig überarbeitet (s. akt. Empfehlungen der GNPI und DGPI).

17.3 Asthma bronchiale

Definition und Ätiologie, Pathogenese und Häufigkeit

- **Definition/Ätiologie:** Chronisch-entzündliche Erkrankung der Bronchialschleimhaut mit rezidivierenden, spontan oder nach Therapie vollständig oder teilweise reversiblen Obstruktionen der intrathorakalen Atemwege; meist bestehen eine bronchiale Hyperreaktivität und eine atopische Diathese.
- **Triggerfaktoren:** Infekte (v. a. Kleinkinder), Allergene wie Pollen, Hausstaubmilbe, Tierepithelien, Eiweiß des Katzenspeichels (v. a. Schulkinder), Kälte, Staub, chemische und osmotische Reize, Anstrengung (exercise-induced asthma) oder psychische Belastung. Infekte und Smog (NO_2, SO_2, Ozon und Staub) schädigen die Schleimhäute und können Wegbereiter für Allergien werden.
- **Pathogenetische Faktoren:** *Hypersekretion* der Schleimhautdrüsen (vorwiegend zäher Schleim = Dyskrinie), *Ödem der Mukosa* und *Spasmus der Bronchialmuskulatur* → Intrathorakale Luftwegsobstruktion.
- **Häufigkeit:** Häufigste (!) chronische Erkrankung des Kindesalters (8–10 % aller Kinder).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Klinik

- **Erstmanifestation:**
  - Oft schon beim Säugling, häufig auch im 2.–4. Lj mit rezidivierenden obstruktiven Bronchitiden oder mit protrahiertem vermehrtem „Schnaufen" („Wheezing").
  - Bei älteren Kindern trockener Husten oder glasiger, zäher Schleim, anfallsartige Dyspnoe, Bauchschmerzen.
- **Anfall:**
  - *Allgemeine Symptome/Befunde:* Unruhe, Bewusstseinstrübung, Hypertonus, paradoxer Puls (Pulsabschwächung bei Inspiration).
  - *Respiratorische Symptome/Befunde:* Zyanose, hypersonorer Klopfschall, auskultatorisch verlängertes Exspirium, exspiratorisches Giemen und Brummen, trockene bis feinblasig feuchte RG. Im Asthmastatus ist das Atemgeräusch oft kaum hörbar („silent asthma").
  - *Schweregrade* (s. Tab. 17.3) zur Beurteilung der Dringlichkeit therapeutischer Maßnahmen.
- Häufige Kombination mit anderen **atopischen Erkrankungen**, z. B. allergische Rhinitis, Neurodermitis (S. 709), und positiver Atopie-Anamnese in der Familie.
- **Symptomfreie Intervalle:** Bei über 90 % der Fälle.
- **Chronische Stadien:** Häufig Fassthorax (Emphysem).

Tab. 17.3 • **Klinischer Score zur Beurteilung des Asthmaanfalls und der obstruktiven Bronchitis**

Kriterien/ Punktezahl	0	1	2
Zyanose	keine	diskrete Lippenzyanose	eindeutige Zyanose der Lippen und Finger
Dyspnoe	etwas angestrengte Atmung	interkostale und abdominelle Einziehungen	Einsatz der Atemhilfsmuskulatur, pulsus paradoxus
Atemfrequenz (ab 3 Jahren)	< 25/min	25–40/min	> 40/min
Giemen	diskret hörbar über allen Lungenabschnitten	hörbar mit bloßem Ohr	nicht mehr hörbar, wenn bei extremer Dyspnoe nur noch flache Atmung (stille Obstruktion)
Bewusstsein	klar	eingetrübt bei guter Orientierung und Ansprechbarkeit	kaum ansprechbar oder nicht orientiert, noch Reaktion auf Schmerz

Bewertung:
0–3 Punkte: leichter Asthmaanfall
4–5 Punkte: schwerer Asthmaanfall
≥ 6 Punkte: Gefahr der respiratorischen Insuffizienz

Mögliche Folgen/Komplikationen

- Status asthmaticus (s. u.), respiratorische Dekompensation, sog. „plötzlicher Asthmatod".
- Atelektase, Pneumothorax, Pneumomediastinum, Hautemphysem.

Spezifische Diagnostik

- **Ausführliche Anamnese** bzgl. Familie, Auslöser, saisonale Häufung, bisherige Therapie, Komplikationen.
- **Im Anfall:**
  - *Labor:* BB, BGA, Elektrolyte, CRP.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Blutgasanalyse (BGA) und Sauerstoffsättigung:* Maßgeblich für die Therapieentscheidung. Bei $SO_2 < 90\,\%$ Sauerstoffgabe. Der arterielle CO_2-Partialdruck sinkt beim leichten und mittelschweren Asthmaanfall ab ($paCO_2 < 40$ mmHg). Bei einem $paCO_2 > 50$ mmHg liegt ein ungenügendes Ansprechen auf die Therapie bzw. eine respiratorische Dekompensation vor. Die Therapiemaßnahmen müssen in diesem Fall erweitert werden.
- *Röntgen-Thorax:* Tief stehendes Zwerchfell und überblähte Lungen beidseits? Superinfektion? Pneumothorax?

▶ **Im Intervall:**
- *Labor:* PRIST (= Papier Radio-Immuno-Sorbens-Test zur Bestimmung von Gesamt-IgE im Serum), CAP-RAST (= Carrier Polymer System Radio-Allergo-Sorbens-Test zur Bestimmung allergenspezifischer IgE-AK).
- *Hauttests* (Pricktest) sind gelegentlich schon im 1. oder 2. Lj aussagekräftig.
- *Lungenfunktionsprüfung:*
  - Obstruktion und Überblähung.
  - In symptomarmen Phasen ist die Lungenfunktion oft fast normal.
  - Peak-Flow-Protokoll (Abb. 17.1).
  - Bronchialer Provokationstest (z. B. mit Kaltluft, Mannitol oder Methacholin): Bronchiale Hyperreaktivität.
- *EKG:* Bei Kindern über 10 Jahren oder schwerem langjährigem Asthma.
- *HNO-Konsil* zum Ausschluss einer Obstruktion durch Adenoide oder Tonsillen.
- *Tuberkulin-Test* (S. 666) bei Risikogruppen und verdächtigem Röntgenbefund.
- *Schweißtest* (S. 421) bei V. a. Mukoviszidose.

Differenzialdiagnosen

▶ **Chronische und rezidivierende Bronchitiden anderer Ursache** (S. 331): Mechanische Obstruktion, Fehlbildungen, Mukoviszidose, primäre ziliäre Dyskinesie, Immundefekt, chemische Reize.

▶ **Exogen-allergische Alveolitis**, z. B. Farmerlunge (S. 353).

▶ **Akute respiratorische Insuffizienz (ARI) unterschiedlicher Ätiologie:** Fremdkörperaspiration (S. 352), dekompensierte Kardiomyopathie, idiopathische Lungenhämosiderose u. a.; Dyspnoe (S. 176) als Leitsymptom.

Allgemeine Therapiehinweise

▶ **Medikamentenübersicht:** s. Tab. 17.4:

▶ **Wenn irgend möglich, Medikamente inhalativ verabreichen:**
- *Geeignete Inhalationshilfen:* s. Tab. 17.5.
- *Verwendungshinweise:*
  - Dosieraerosol: Spray schütteln. Inhalationshilfe in den Mund nehmen. Spray betätigen. 4–5 Züge ruhig atmen lassen.
  - Novolizer, Turbohaler oder Diskus: Tief ausatmen, Inhalationshilfe in den Mund nehmen 1-mal tief einatmen. Einige Sekunden die Luft anhalten. Langsam durch die Nase ausatmen.

Tab. 17.4 • **Medikamente in der Asthmatherapie – Übersicht**

Substanzgruppe	Wirkstoffe	Präparatebeispiele (Deutschland)
kurz wirksame Sympathomimetika	• Salbutamol	Apsomol, Pädiamol, Salbulair N, Loftan, Volmac, Sultanol
	• Terbutalin	Aerodur Turbohaler, Bricanyl Elixier, Contimit, Terbul
	• Adrenalin	Suprarenin

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 17.4 • Fortsetzung

Substanzgruppe	Wirkstoffe	Präparatebeispiele (Deutschland)
Anticholinergika	• Ipratropiumbromid	Atrovent
Mastzellstabilisator	• Cromoglicinsäure	Aarane, Alerg, Allergospasmin
Kortikosteroide	• topisch, z. B. Budesonid oder Fluticason	Budesonid: Pulmicort, Budiair, Budecort Fluticason: Atemur, Flutide
	• systemisch, z. B. Dexamethason oder Prednisolon	Dexamethason: Fortecortin, Dexabeta Prednisolon: InfectoCorti-Krupp, Klismacort, Decortin H
lang wirksame Sympathomimetika	• Formoterol	Foradil, Oxis, Symbicort
	• Salmeterol	Aeromax, Serevent, Viani
Leukotrienrezeptorantagonisten	• Montelukast	Singulair
Xanthin (Phosphodiesterase-Inhibitor)	• Theophyllin	Afonilum, Euphylong

Beachte: Für die Herstellung von Lösungen dürfen als Trägersubstanzen nur die im Beipackzettel genannten Flüssigkeiten verwendet werden (z. B. 0,9 % NaCl)!

Tab. 17.5 • Geeignete Inhalationshilfen in Abhängigkeit vom Alter des Kindes

Alter	Inhalationshilfe
Säuglinge und junge Kleinkinder	• **Pari-Boy** mit Laerdal-Gesichtsmaske Nr. 2 oder • **Dosieraerosol mit Spacer** (Vortex, Aerochamber)
ab 2–3 Jahren	• **Dosieraerosol mit Spacer** (Vortex, Aerochamber), so rasch wie möglich an Mundstück gewöhnen
ab 7 Jahren	• **Pulverinhalatoren** (Novolizer, Diskus)

Beachte:
- Die Inhalationsgeräte müssen regelmäßig gereinigt werden, am besten mit heißem Wasser, keine chemischen Zusätze (Reizung der Atemwege).
- Verwenden mehrere Personen dasselbe Inhalationsgerät, muss das Inhalationssystem (v. a. Maske und Mundstück) ausgetauscht werden.

Therapie des Asthmaanfalls

- ▶ **Prinzip:** Beruhigende Wirkung, atemerleichternde Körperhaltung, Sauerstoffgabe, inhalative β_2-Sympathomimetika und (par-)enterale Kortisongabe sind die Säulen der Akuttherapie.
- ▶ **Kind > 2 Jahre:** s. Tab. 17.6.

Tab. 17.6 • Therapie des Asthmaanfalls bei Kindern > 2 Jahren

mittelschwerer Anfall	schwerer Anfall
• PEF < 80 % • Unvermögen, einen längeren Satz während eines Atemzugs zu beenden • Atemfrequenz < 30/min	• PEF < 50 % des Bestwertes • Unvermögen zu sprechen oder Nahrung aufzunehmen • Gebrauch der Atemhilfsmuskulatur

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 17.6 • Fortsetzung

mittelschwerer Anfall	schwerer Anfall
• Herzfrequenz < 120/min	• Atemfrequenz: > 5 Jahre > 30/min; 2–5 Jahre > 40/min • Herzfrequenz > 5 Jahre > 120/min; 2–5 Jahre > 130/min • SaO_2 < 90 % unter Raumluft
• 2–4 Hübe eines **kurz wirksamen β_2-Sympathomimetikums** alle 20 min	• 4–8 Inhalationen eines **kurz wirksamen β_2-Sympathomimetikums** alle 10 min
• evtl. 2–4 l/min **O_2** über Maske oder Nasensonde (Ziel: SaO_2 > 92 %)	• 2–4 l/min **O_2** über Maske oder Nasensonde
• evtl. 1 mg/kg KG **Prednisolon-Äquivalent** oral oder rektal	• 2 mg/kg KG **Prednisolon-Äquivalent** i. v. (falls kein i. v.-Zugang möglich, auch oral oder rektal)
• Oberkörperhochlagerung und Lippenbremse	• sitzende Lagerung, Unterarme unterlagert • bei unzureichendem Ansprechen, d. h. keine sofortige deutliche Besserung nach β_2-Sympathomimetikumgabe, weiteres Vorgehen s. Status asthmaticus (S. 337)

▶ **Kind < 2 Jahre:**
- Bei Kindern unter 2 Jahren ist es nicht immer einfach, einen Asthma-Anfall zu erfassen. Leitsymptom ist das **intermittierende Giemen**. Differenzialdiagnostisch müssen bedacht werden:
  – Obstruktive Bronchitis
  – Aspiration.
  – Pneumonie.
  – Bronchiolitis.
  – Tracheomalazie.
  – Kongenitale Anomalien.
  – Mukoviszidose.
- *Vorgehen:*
  – β_2-Sympathomimetikagabe über Treibgasdosieraerosol mit Spacer oder mit Vernebelungsgerät s. Tab. 17.4 und Tab. 17.5.
  – Frühe systemische Kortisongabe i. v. bis zu 3 d. Initial 1 mg/kg KG Prednisolon-Äquivalent, dann 0,4 mg/kg KG alle 6 h.

Vorgehen beim Status asthmaticus

▶ **Definition:** Zunehmende Atemnot mit exspiratorischem Stridor nach Ausschluss anderer Erkrankungen, die zur Ateminsuffizienz führen, *und* keine Besserung der Atemnot trotz mehrfacher Inhalation von β_2-Mimetika *und* respiratorische Globalinsuffizienz (pCO_2 > 45–50 mmHg, SaO_2 < 90 %, pH < 7,30).

▶ **Intensivüberwachung**: EKG-Monitor, transkutane Sauerstoffsättigung, Blutdruck, Atemfrequenz.

▶ **Spezifische Diagnostik:**
- *Labor:* BGA, Elektrolyte, BB, CRP, weitere Infektionsdiagnostik je nach Indikation.
- *Röntgen-Thorax:* Falls klinisch V. a. pneumonische Infiltrate besteht.

▶ **Therapie:**
- *Prinzip:* Es gibt zahlreiche Alternativen der Therapie eines Status asthmaticus. Sie besteht **immer** aus einer Kombination von:
  – Beruhigung des Patienten.
  – Sauerstoffgabe.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

– Broncholyse durch inhalative β_2-Sympathomimetika, evtl. kombiniert mit intravenösen oder inhalativen Gaben von Glukokortikosteroiden.
– Systemische Gabe von Theophyllin, β_2-Sympathomimetika.
– Ggf. Azidoseausgleich und Beatmung.
– Sekretolytika haben bei Kindern keinen signifikanten Effekt und werden daher nicht empfohlen.

▶ **Im Einzelnen sind je nach Verlauf indiziert:**

- Kind aufsitzen lassen. Beruhigend auf Patient und Eltern einwirken! – Stationäre Aufnahme!
- Sauerstoff 2 l über Nasenbrille.
- Sicheren venösen Zugang legen. Infusion von ca. 80–100 % des altersentsprechenden Tagesbedarfs (S. 113) als drittelisotone Lösung mit 5 % Glukosegehalt. Bilanzkontrolle!
- *Inhalation von β_2-Sympathomimetika:*
  – Salbutamol 0,5 % (Sultanol) 10–20 Trpf (2,5–5 mg) in 2 ml 0,9 % NaCl-Lösung alle 20–30 min.
  – Evtl. Salbutamol abwechselnd mit Ipratropiumbromid (Atrovent) 2 ml (0,5 mg) unverdünnt.
  – Inhalation bei Säuglingen über Maske, sonst Mundstück.
- *Parenterale Therapie mit β_2-Sympathomimetika (ist selten notwendig, wenn inhalativ ausreichend hoch dosiert wird):*
  – Terbutalin (Bricanyl) s. c. 0,01 mg/kg KG bis 8 × tgl. Intravenös initial 2 µg/kg, Dauerinfusion 4,5 µg/kg KG/h oder 0,2 µg/kg KG/min, solange Puls < 200/min.
  – Fenoterol, Salbutamol, Reproterol sind Alternativen.
- *Prednisolon:* Initial 2–4 mg/kg KG i. v., dann 1–2 mg/kg KG alle 6 h.
- *Bikarbonat:* Falls pH-Wert < 7,20 und negativer BE > 5: Halbes Defizit nach der Formel 0,3 × BE × kg KG/2 ausgleichen.

Beachte:
  – Sedativa sind prinzipiell kontraindiziert. Die Unruhe beim Status asthmaticus ist durch die Atemnot bedingt. Sedativa reduzieren evtl. den Atemantrieb mit folgender Dekompensation der Atmung!

- Magnesiumsulfat 0,1 ml/kg der 50 %igen Lösung über 20 min i. v. (Cave: Bradykardie!)
- *Indikationen zur Intubation und Beatmung:*
  – Klinische Erschöpfung.
  – Zyanose trotz Sauerstoffgabe.
  – Bewusstseinstrübung, Herzrhythmusstörung, Blutdruckabfall.
  – BGA: paO_2 < 60 mmHg trotz Sauerstoff > 40 %, $paCO_2$ > 60 mmHg, pH arteriell < 7,20.
- *Besonderheiten bei der Intubation:* Kind evtl. in sitzender Position intubieren, vorher möglichst gut oxygenieren und einen sicheren venösen Zugang legen. Prämedikation, wenn möglich, mit Atropin 0,01 mg/kg KG, Diazepam 0,2–0,4 mg/kg KG i. v., Ketamin (Ketanest) 1–2 mg/kg KG i. v. (günstige Wirkung, da broncholytischer Effekt).
- *Prinzip der Beatmung:* Volumengesteuert oder druckkontrolliert, lange Exspirationszeiten, PEEP-Höhe muss individuell festgelegt werden. Sauerstoff nach Blutgasen. Eher hohe $paCO_2$-Werte akzeptieren zur Minimierung des Baro- bzw. Volutraumas der Lunge.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Asthma-Langzeittherapie

- **Medikamentöse Stufentherapie** s. Tab. 17.7.

Tab. 17.7 • **Medikamentöse Stufentherapie bei Asthma bronchiale**

Bedarfstherapie	Dauertherapie
Stufe I = intermittierend = leichte, seltener als alle 6 Wochen auftretende Beschwerden	
inhalatives, rasch wirksames β_2-Sympathomimetikum, z. B. Salbutamol 0,2 mg (2 Hübe des Dosieraerosols bzw. 1 Hub des Pulverinhalators [Diskus]) oder Terbutalin 0,5 mg (2 Hübe des Dosieraerosols oder 1 Hub des Pulverinhalators [Turbohaler]) *Hinweis:* Bei Säuglingen/Kleinkindern kann Salbutamol oral gegeben werden	keine
Stufe II = geringgradig persistierend	
s. Stufe I	**Therapie der 1. Wahl: niedrig dosierte inhalative Glukokortikoide** (ICS), z. B. • Budesonid 2 × 0,2 mg • Fluticason 2 × 0,1 mg. Klinisch minimal notwendige Dosis ermitteln! *Hinweis:* Nach der Kortikoidinhalation jeweils den Mund ausspülen (Soorprophylaxe)! Alternativ oder evtl. • Montelukast 5 mg 1 × tgl. p. o. ab 6 Jahren bzw. 10 mg 1 × tgl. p. o. ab 14 Jahren ***Anmerkung:*** 4 mg Granulat für Kleinkinder ab 6 Monaten verfügbar
Stufe III = mittelgradig persistierend	
s. Stufe I + II	ICS in mittlerer Dosis zusätzlich: • Steigerung der ICS-Dosis oder • inhalatives lang wirksames β_2-Sympathomimetikum, z. B. Formoterol 2 × 4,5 µg oder Salmeterol 2 × 0,05 mg, vorzugsweise in Form entsprechender Kombinationspräparate) oder • Montelukast*
Stufe IV = schwergradig persistierend (die Therapie derartiger schwerer Formen erfordert die Erfahrung eines kinderpneumologisch geschulten Spezialisten!)	
s. Stufe I–III	**ICS in hoher Dosis + inhalatives lang wirksames β_2-Mimetikum (ggf. als feste Kombination), zusätzlich eine oder mehrere der folgenden Optionen:** • Montelukast** oder • retardiertes Theophyllin oder • systemisches Glukokortikoid

** Bei Kleinkindern (1–6 Jahre) ist Montelukast den lang wirksamen β_2-Sympathomimetika vorzuziehen*
*** Montelukast ist derzeit zur Therapie des schweren Asthmas in Deutschland nicht zugelassen*

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Weitere Maßnahmen:**
  - Psychische und soziale Begleitprobleme behandeln.
  - *Expositionsprophylaxe:* Beachtung des saisonalen Pollenwarndienstes, Hausstaubsanierung (hausstaubmilbendichte Bettüberzüge = encasing).), keine Haustiere in der Wohnung halten.
  - *Unspezifische Reize vermeiden:* Besonders Rauchen in geschlossenen Räumen, zu trockene und zu kalte Luft, zu feuchte Räume (Hausstaubmilbe, Schimmelpilze), Infektionen (soweit möglich), Anstrengung bei Smogbelastung und in der Kälte. Richtig heizen.
  - *Entfernung aus dem heimischen Allergenmilieu:* Aufenthalte am Meer oder im Gebirge, Sport (Kuraufenthalte), dabei Schulung.
  - *Hyposensibilisierung:* Wöchentliche bis zweiwöchentliche subkutane Injektion von spezifischen Antigenlösungen in steigender Dosierung. Dabei Patienten überwachen und ein Notfallset bereithalten. Für orale (sublinguale) Hyposensibilisierung ist ein Effekt bisher nur für einzelne Antigene (v. a. Gräser) nachgewiesen.

Prognose

- Es besteht eine lebenslange atopische Disposition und Asthmaneigung.
- Vollremissionen in der oder um die Pubertät kommen in weniger als 50 % der Fälle vor. Oft bleibt eine residuale Atemwegshyperreaktivität und es treten später erneut Asthmasymptome auf.
- Fraglich ist der Übergang in eine chronisch-obstruktive Lungenerkrankung (COPD) des Erwachsenen.

17.4 Pneumonie

Formen, deren Vorkommen und häufigste Erreger

- **Bronchopneumonie** (im Kindesalter die häufigste Form):
  - Entzündung der Atemwege und der angrenzenden Lungenparenchymanteile.
  - *Erreger:* Bevorzugt Viren, Bakterien meist als Superinfektion. Pilze bei Immunsuppression.
  - *Bevorzugtes Alter:* Jedes, besonders Kleinkinder.
- **Lobärpneumonie:**
  - Entzündung eines Segments oder eines Lappens.
  - *Erreger:* Vorwiegend Pneumokokken, andere Bakterien.
  - *Bevorzugtes Alter:* Jedes.
- **Interstitielle Pneumonie:**
  - Entzündung des perivaskulären oder interalveolären Bindegewebes.
  - *Erreger:* Viren, Mykoplasmen, Pneumozystis jirovecii u. a., immunologisch.
  - *Bevorzugtes Alter:* Infektbedingt Säuglinge, nicht infektbedingt Schulkinder.
- **Abszedierende Pneumonie:**
  - *Erreger:* Meist Staphylococcus aureus, Pneumokokken, Anaerobier.
  - *Bevorzugtes Alter:* Säuglinge und Kleinkinder.
- **Pleurale Mitreaktion:**
  - *Erreger:* Besonders bei Staphylokokken- und Pneumokokkenpneumonie.
  - *Bevorzugtes Alter:* In allen Altersgruppen möglich. Verläuft bei Säuglingen und Kleinkindern häufig schwerer.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Die häufigsten Erreger in bestimmtem Alter bzw. bei bestimmter Grunderkrankung/Umgebung

Siehe Tab. 17.8.

Tab. 17.8 • Die häufigsten Pneumonieerreger in bestimmtem Alter bzw. bei bestimmter Grunderkrankung/Umgebung

Alter	häufigste Erreger
Neugeborene	• grampositive Kokken, v. a. Streptokokken der Gruppe B • gramnegative Enterobakterien
1 Monat bis 5 Jahre	• Viren (RSV, Influenza, Parainfluenza, Adeno-, ECHO-, Coxsackie-, Rhino-, Picornaviren) • Chlamydien (zwischen 5. und 16. Woche) • Staphylococcus aureus (Säuglinge) • Pneumokokken • Haemophilus influenzae (selten wegen Impfung)
ab 5 Jahren	• Pneumokokken • Haemophilus influenzae (selten wegen Impfung) • Mycoplasma pneumoniae
Immunsuppression (Chemotherapie, AIDS)	• Pneumocystis jirovecii • Candida • Aspergillus • Herpes • CMV • Varizellen • ubiquitäre Keime
nosokomiale Infektionen auf Intensivstationen (Beatmung/Tracheostoma)	• Pseudomonas • Klebsiellen • Staphylococcus aureus • Legionellen • Pilze
nach Aspiration und Verletzungen	• Anaerobier
sekundäre Pneumonien	• entsprechend der Grunderkrankung: Pertussis, Masern, Varizellen, Tuberkulose, Mukoviszidose (meist Pseudomonas)

Symptome und Untersuchungsbefunde

- **„Klassische" Pneumoniesymptome sind:** Fieber, Husten, Dyspnoe, Tachypnoe, Nasenflügelatmen, Zyanose, fallweise Bauchschmerzen. Spezifische Symptomausprägungen und -konstellationen sprechen für bestimmte Art der Pneumonie (s. u.).
- **Typische Befundkonstellationen bei Bronchopneumonie**, **Lobärpneumonie** und **interstitieller Pneumonie** s. Tab. 17.9.
- **Typische Befundkonstellationen der Neugeborenenpneumonie, Chlamydien- bzw. Mykoplasmapneumonie:**
  - *Neugeborenenpneumonie:* Symptomatik des **idiopathischen Atemnotsyndroms** (S. 260).
  - *Chlamydienpneumonie:* Allmählicher Beginn einer Pneumoniesymptomatik im **2. Lebensmonat**, gelegentlich nach Konjunktivitis: Vorwiegend pertussisartiger Husten, Tachypnoe, Apnoen. Geringer physikalischer Befund bzw. fein klingende RG und Giemen (allerdings oft auch negativer Auskultationsbefund). Langwieriger Verlauf.
  - *Mykoplasmapneumonie:* Lange Fieberperiode (*Cave:* auch afebriler Verlauf möglich!), starker Reizhusten, oft zusätzliche Bronchialobstruktionssymptome; Kopfschmerzen, Exantheme, Polyarthritis, Myokarditis, Enzephalitis.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 17.9 • Typische Befundkonstellationen bei Bronchopneumonie, Lobärpneumonie und interstitieller Pneumonie

	V. a. Bronchopneumonie	V. a. Lobärpneumonie	V. a. interstitielle Pneumonie
Fieber	↑ – ↑ ↑	(oft) ↑ ↑ ↑	unterschiedlich, evtl. auch afebril
Husten	+ anfangs trocken, später produktiv	+ oft pertussiform	+ trocken, Hustenattacken
Atemnot	fehlt meistens	gelegentlich	Anfallsweise, bei ausgeprägter Form auch durchgehend
Nasenflügelatmen	–	möglich	möglich
Zyanose	–	gelegentlich	vereinzelt während Hustenattacken, bei schwerem Verlauf auch durchgehend
Atemfrequenz	normal – ↑	↑ ↑	↑ ↑ ↑
Sekret	wenig	gelblich, evtl. hämorrhagisch	weißlich, schaumig
typischer Auskultationsbefund	variabel, oft RG (im Anfangsstadium allerdings oft fehlend), bei Sgl. verstärktes Bronchialatmen	Knistern im Beginn, feinblasige, ohrnahe RG	vermindertes, leises Atemgeräusch, feinblasige RG
typischer Perkussionsbefund	normal	lokale Dämpfung	normal

Komplikationen

- Pleuritis (S. 345).
- Abszess.
- Pneumothorax.
- Pneumatozele.
- Atelektase.
- Sepsis.
- Chronische Pneumonie.

Labordiagnostik und Erregernachweis

- **Immer Entzündungsparameter:** BB (septisches Bild bei Neugeborenenpneumonie), CRP (zur Differenzierung virale, bakterielle Genese – nicht immer verlässlich!), evtl. BSG.
- **Bei schwerem Verlauf:**
  - BGA, Elektrolyte, Blutkulturen (bei septischem Verlauf).
  - *Erregernachweis:*
    - Bei V. a. Influenza-, RS- und Adenoviren, Chlamydien: Nasenabstrich.
    - Bei V. a. Bakterien, Pilze (z. B. Pneumocystis jirovecii): Gewinnung von Bronchialschleim, Pleurapunktat oder Lungenbiopsie (in kritischen Fällen, z. B. Immunsuppression).
  - *Antikörper-Nachweis:* Wertvoll für Mykoplasmen, Streptokokken A, Legionellen, Rickettsien. Die Titer können zu Beginn einer Erkrankung noch normal oder grenzwertig sein. Im Verlauf ansteigende Titer sind für eine Infektion beweisend.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Bronchoalveoläre Lavage* bei immunsupprimierten Patienten (Pneumozystis-Diagnostik), rezidivierenden oder persistierenden Pneumonien, V. a. Tbc, Atelektasen oder Hämoptysen.
- *Mantoux-Test* (S. 666) bei V. a. Tbc., zusätzlich Quantiferon-Test aus Blut (Interferon-γ-Freisetzung).
- Evtl. *Pilz-PCR* aus Blut bei immunsupprimierten Patienten.

Röntgen-Thoraxaufnahme

Siehe Abb. 17.4.

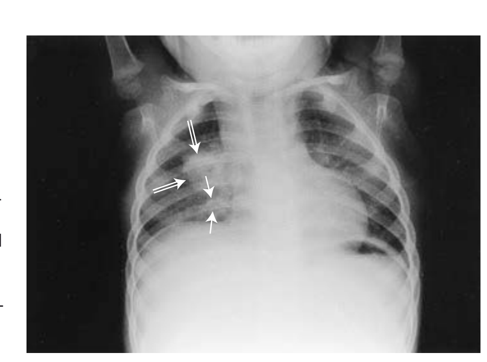


Abb. 17.4 • Röntgen-Thorax (sitzend) bei zentraler Pneumonie: Darstellung einer deutlichen Konsolidierung am oberen Hiluspol rechts zentral (⇒) sowie einer kleineren am unteren Hiluspol rechts (→); Minderinspiration mit Zwerchfellhochstand und dadurch quergelagertem Herzen

- ▶ **Indikation:**
  - Schlechter klinischer Zustand (S. 57).
  - Auskultatorisch und perkutorisch massive Seitendifferenz.
  - Therapieresistenz.
  - V. a. komplizierten Verlauf (z. B. Abszedierung).
  - V. a. Tbc.
  - Immunsuppression.
- ▶ **Klassische Befunde:**
  - *Bronchopneumonie:* Meist kleine herdförmige Verschattungen.
  - *Segment- und Lobärpneumonie:* Homogene, scharf begrenzte Verschattungen.
  - *Interstitielle Pneumonie:* Verstärkte, streifige bzw. retikuläre Zeichnung.
  - *Abszedierende Pneumonie:* Großflächige, oft auch runde, dichte Verschattungen, manchmal mit Flüssigkeitsspiegel (Sonografie!).
  - Evtl. pleurale Mitreaktion.

Differenzialdiagnosen

- ▶ Interstitielle Lungenerkrankungen (S. 353).
- ▶ Mukoviszidose (S. 347).
- ▶ Autoimmunerkrankungen (Kollagenosen).
- ▶ Sarkoidose, Histiozytose.
- ▶ Eosinophiles Infiltrat (Löffler) durch Askariden (Eosinophilie im Blut).
- ▶ Atelektase: Meist scharf begrenzte Verschattungen im Röntgenbild.
- ▶ Metastasen (Wilms-Tumor, osteogenes Sarkom u. a.): Meist homogene Rundherde im Röntgen.
- ▶ Fehlbildungen (Sequester, Scimitar-Syndrom u. a.): Meist scharf begrenzt ähnlich wie Atelektasen.
- ▶ Lungenödem, Schocklunge, Fettembolie, Blutungen u. a.: Meist diffus trüb oder diffus fleckig im Röntgen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapie

- **Stationäre Aufnahme:**
  - *Alle Säuglinge.*
  - Kinder jenseits des Säuglingsalters:
    - Respiratorische Insuffizienz.
    - Schlechter AZ (hohes Fieber, quälender Husten, ausgeprägte Tachy- und Dyspnoe, Hypoxämie und Zeichen einer Sepsis).
    - Atypischer Verlauf.
- **Bettruhe:** Bei schwerem Verlauf. Bei leichten Verlaufsformen genügt körperliche Schonung.
- **Antibiotika:**
  - Keine antibiotische Therapie bei V. a. virale Ursache; dann engmaschige BB und CRP-Kontrollen (nach ca. 2 d und in Abhängigkeit vom klinischen Verlauf).
  - *Art des Antibiotikums:*
    - Breitband: **Ampicillin** 100–150 mg/kg KG/d oder **Amoxicillin mit Clavulansäure** 100–150 mg/kg KG/d oder **Cefuroxim** 75–100 mg/kg KG/d.
    - Bei V. a. Chlamydien und Mykoplasmen **Makrolid-Antibiotikum**, z. B. Clarithromycin 15 mg/kg KG/d.

    Cave: In Mitteleuropa sind 15–20 % der Pneumokokken Makrolid-resistent, in Südeuropa > 50 %.
    - Bei schweren Formen bzw. V. a. Staphylokokkeninfektion eines der o. g. **Breitbandantibiotika kombiniert mit Flucloxacillin** 200 mg/kg KG/d.
    - Bei nosokomialen Infektionen eines der o. g. Breitbandantibiotika kombiniert mit Acylureidopenicillinen, z. B. Mezlocillin oder Piperacillin (200 mg/kg KG/d in 3 ED).
    - Bei Jugendlichen > 8 Jahren auch Doxycyclin möglich (4 mg/kg KG am 1. Tag, dann 2 mg/kg KG täglich).
  - *Applikationsart und Therapiedauer:*
    - Bei leichteren Formen orale Gabe.
    - Bei mittelschweren und schweren Verläufen Sequenztherapie: Intravenöse Gabe für 3–6 d, anschließend orale Gabe. Gesamtdauer 7–10 Tage, bei abszedierenden Prozessen mindestens 21 Tage.
  - Spezifische Therapie bei Neugeborenen (S. 282), bei Tuberkulose (S. 668), bei Infektion mit Pilzen (S. 682), bei Pneumocystis jirovecii (S. 696).
- **Sauerstoffgabe** bei Hypoxämie.
- **Physiotherapie** bei postpneumonischen Atelektasen mit dem Ziel der Sekretmobilisation. Sie sollte nicht vor dem 3. Krankheitstag (insbesondere bei Fieber und Tachy- oder Dyspnoe) begonnen werden.
- **Therapie bei Begleiterkrankungen:**
  - *Begleitende Bronchitis* (S. 332).
  - *Pleuritis* (S. 347).
- **Verlaufsbeobachtung:**
  - Röntgen-Thorax-Kontrollen sind bei unkomplizierten Verläufen meist nicht erforderlich. Eine Verlaufskontrolle ist angezeigt bei Therapieresistenz, Pleuraerguss, V. a. Abszedierung, massivem Ausgangsbefund, V. a. Tbc., Atelektasen, Fehlbildungen.

  Cave: Bei anhaltendem Fieber und auffälligen Laborwerten an Abszedierung oder Pleuraempyem denken → engmaschige Verlaufkontrolle!

  Merke: Bei fehlender Besserung auch an **Tuberkulose**, **Fremdkörper** und **Mukoviszidose** denken.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Prognose

- Im Allgemeinen heilen Pneumonien unter Therapie nach 1–2 (3) Wochen ab.
- Protrahierte Verläufe kommen bei Erreger-Resistenz, abszedierenden Formen mit Pleuraempyem, interstitiellen Pneumonien und bei Abwehrschwäche vor.
- Prognose bei Tuberkulose (S. 668).

17.5 Pleuritis

Definition und Formen

- **Definition:** Begleitentzündung der Pleura bei infektiösen Erkrankungen, Traumen oder Tumoren; von der Lunge fortgeleitet oder im Rahmen einer Polyserositis.
- **Formen:**
  - *Trockene Form:* Pleuritis sicca mit Fibrinauflagerungen auf der Pleura.
  - *Exsudative Form:* Pleuritis exsudativa, z. B. seröse, serofibrinöse und eitrige Ergüsse (Pleuritis purulenta, Empyem). Erreger sind Viren oder Bakterien wie bei Pneumonien (S. 340), Tuberkulose; bei Empyem meist Staphylokokken, seltener Pneumokokken und Haemophilus influenzae.

Symptome, körperlicher Untersuchungsbefund und Komplikationen

- **Pleuritis sicca:** Schmerzhafte Atmung, gepresster Husten. Auskultatorisch in- und exspiratorisches Reibegeräusch (v. a. bei Lobärpneumonien).
- **Pleuritis exsudativa:** Husten, Dyspnoe, atemabhängige Schmerzen, Patient liegt zur Schonung bevorzugt auf der erkrankten Seite. Perkutorisch Dämpfung, Atemgeräusch und Stimmfremitus sind abgeschwächt.
  - *Pleuritis purulenta:* Zusätzlich zu den Symptomen bei Pleuritis exsudativa schwere Allgemeinsymptome (Fieber u. a.).
  - Weitere Symptome sind von der Grundkrankheit (z. B. Pneumonie) abhängig, bei Pleuritis tuberculosa (S. 666).
- **Komplikationen:**
  - Spannungspneumothorax (besonders bei Pleuritis purulenta) mit akuter Ateminsuffizienz und hypersonorem Klopfschall.
  - Schwartenbildung.
  - Je nach Ausdehnung des Pleuraergusses Ateminsuffizienz.

Spezifische Diagnostik

- **Labor:** BB (Leukozytose mit Linksverschiebung bei bakterieller Pleuritis), CRP, Tuberkulinprobe (S. 666) bzw. IGRA.
- **Röntgen-Thorax** (a.-p. und seitlich im Stehen bzw. Sitzen, Abb. 17.5):
  - Bei Ergüssen mantelförmige Verbreiterung der Pleura bis homogene dreieckförmige Verschattung vom Zwerchfell kranialwärts.
  - Bei supradiaphragmalem Erguss Verschiebung des Flüssigkeitsspiegels in geänderter Position (z. B. Liegen).
  - Bei großen Ergüssen Mediastinalverschiebung (Differenzialdiagnose zur ausgedehnten Atelektase).
  - Bei Pneumothorax (bei Pleuritis purulenta) Kollaps der Lunge mit Pyothorax (Flüssigkeitsspiegel).
- **Sonografie** zum Nachweis von Ergüssen und für gezielte Punktion insbesondere bei gekammertem Erguss.
- **Pleurapunktion:**
  - Indikation und Vorgehen (S. 100).
  - Beurteilung des Ergusses (s. Tab. 17.10): Zytologie, Bakteriologie (Tuberkulose bei serofibrinösem Erguss), Chemie (Eiweiß, Glukose, evtl. LDH). Bei V. a. Chylothorax LDH, Triglyzeride bzw. Chylomikronen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

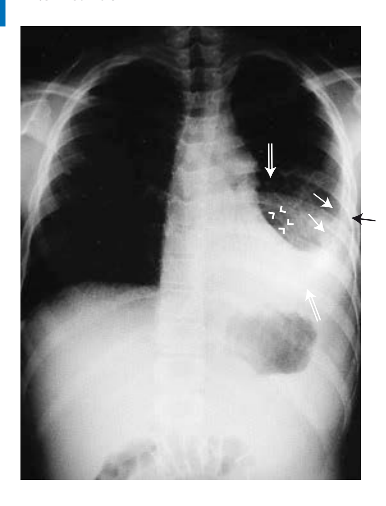


Abb. 17.5 • Röntgen-Thorax bei Pleuropneumonie des linken Unterlappens (⇒), milchige Strahlentransparenzminderung mit vorhandenem Luftbronchogramm (> <) mit sekundärem Begleiterguss (sehr dichte, scharf begrenzte Verschattung supradiaphragmal links mit bogiger, nach kranial konkaver Begrenzung →) und reaktiver rechtskonvexer Wirbelsäulenschonhaltung (Skoliose)

Tab. 17.10 • **Pleurapunktat: Analyse, Ursachen und Differenzialdiagnosen**

Parameter	**Transsudat (z. B. bei Herzinsuffizienz, Hypoproteinämie)**	**Exsudat (z. B. bei bakteriellen und viralen Pneumonien)**
Gesamteiweiß	< 3 g/dl	> 3 g/dl
spezifisches Gewicht	< 1016	> 1016
LDH	< 200 U/l	> 200 U/l
LDH Pleura/Serum	< 0,6	> 0,6; bei Malignom häufig > 1
Farbe	hell gelb	dunkler bzw. trüb
	Vorkommen	
vorwiegend Lymphozyten	Tuberkulose, Tumor, Pneumonie unter antibiotischer Therapie	
atypische Lymphozyten und Lymphoblasten	Lymphome	
vorwiegend Neutrophile	sterile Begleitergüsse bakterieller Pneumonien; Tbc im Anfangsstadium; Pleuraempyem	
maligne Zellen	Tumorinfiltration (z. B. Neuroblastom)	
Erregernachweis (mikroskopisch, Kultur)	Infektion mit dem entsprechenden Erreger	
Chylomikronen (Proteine 20–60 g/l, Fette 4–5 g/l)	Chylothorax	

Differenzialdiagnosen

Vergleiche Tab. 17.10.

- ▶ Transsudat, z. B. bei Herzinsuffizienz oder Eiweißmangel.
- ▶ Ergüsse bei Kollagenosen, Malignomen (Tumorzellen).
- ▶ Lobärpneumonien (S. 340), Atelektasen, subphrenischer Abszess, Lungenfehlbildungen (S. 354).
- ▶ Hämatothorax (Trauma), Chylothorax (milchiger Erguss).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapie

- Antibiotika bei Hinweisen auf bakteriellen Erguss (Leukozytose mit Linksverschiebung, erhöhtes CRP, evtl. Erregernachweis im Punktat) wie bei bakteriellen Pneumonien (S. 341).
- Eitrige Ergüsse mit Saugdrainage entleeren.
- In Einzelfällen eventuell intrapleurale Urokinaseinstillation (25 000–50 000 E) bzw. rTPA (0,1 mg/kg kG).
- Therapie der Grundkrankheit (s. dort).

17.6 Mukoviszidose (zystische Fibrose = CF)

Genetik, Pathogenese und Vorkommen

- **Genetik:** Autosomal rezessiv vererbte Stoffwechselstörung (> 1800 verschiedene Mutationen am Chromosom 7: Δ F508 = Hauptmutation [Nord-Süd-Gefälle]).
- **Pathogenese:**
  - Molekularbiologisch nachweisbares verändertes cystic fibrosis transmembrane regulator protein (CFTR) verursacht gestörten Chloridstoffwechsel →
  - Abnorme Zusammensetzung der Sekrete der exokrinen Drüsen mit Erhöhung von Natrium und Chlorid im Schweiß und erhöhter Viskosität der Sekrete der mukösen Drüsen →
  - Fibrose und zystische Degeneration des Pankreas mit Maldigestion, Verstopfung der Bronchiolen und Bronchien mit Überblähung, chronischen Infektionen (vorwiegend Staphylococcus aureus und Pseudomonas) und Bronchiektasien.
- **Vorkommen:** Inzidenz im Mittel 1 : 2500 in Europa.

Symptome und körperlicher Untersuchungsbefund

- **Mekoniumileus des Neugeborenen** bei ca. 5–10 % als Erstsymptom.
- **Häufigster Beginn:** Im Säuglingsalter mit rezidivierender Bronchitis, und/oder Durchfallerkrankung oder schlechtem Gedeihen als Ausdruck der meist schon in diesem Alter bestehenden Pankreasinsuffizienz.
- **Mögliche Atemwegssymptomatik:**
  - Pertussiformer, chronisch werdender Husten, zähes, eitriges Sputum.
  - Fassthorax, permanent feuchte mittel- bis grobblasige RG, zunehmende respiratorische Insuffizienz und Rechtsherzinsuffizienz mit Zyanose, Dyspnoe, Trommelschlägelfingern, Uhrglasnägeln, erhöhter Infektanfälligkeit, Hämoptyse, Entwicklung einer bronchialen Hyperreaktivität mit asthmaähnlichen Symptomen.
- **Mögliche GIT-Symptomatik:** Gastrointestinaler Reflux (80 %), massige fettig glänzende und stinkende Durchfälle, großes Abdomen.
- **Allgemeine Symptomatik:** Gedeihstörung, Wachstumsverzögerung.

Diagnosefindung

- Beim Neugeborenen im Blut **immunreaktives Trypsin (IRT)** ↑ (der Test wird in Österreich routinemäßig, in Deutschland nur auf Wunsch der Eltern durchgeführt, die dann auch die Kosten tragen müssen). Nach erhöhtem Kontrollwert Sicherung der Diagnose mit Schweißtest oder genetisch.
- **Schweißtest:** Durchführung und Bewertung (S. 421); bei grenzwertigem Befund Kontrolle.
- Bei negativem Schweißtest und weiter bestehendem klinischen Verdacht **molekularbiologische Untersuchungen** (EDTA-Blut) auf Genmutationen (Δ F508 u. a.).
- Bei negativem Schweißtest, nicht beweisender molekularbiologischer Untersuchung und weiterhin bestehendem klinischen Verdacht **Nachweis des Chloridkanaldefekts**. Der gestörte Chloridstoffwechsel wird direkt an Zellen einer Nasenschleimhaut- oder Rektumbiopsie durchgeführt (nur an wenigen Zentren verfügbar).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Diagnostik der Krankheitsmanifestation bei gestellter Diagnose

- **Klinisches Bild:** Körperlicher Zustand, Größe, Gewicht.
- **Labor:**
  - *Blutbild:* Anämieneigung? Leukozytose?
  - *Serum:* CRP, Elektrolyte, Kalzium, Phosphat, Eiweiß, alkalische Phosphatase, BZ, Gerinnungsstatus, Leberenzyme (Leberzirrhose?), Amylase, Lipase, Nierenwerte, Eisen, quantitative Immunglobuline (bei Diagnose und Kontrollen), RAST Aspergillus, Pseudomonas-Antikörper, evtl. Vitamin-A-, -D-, -E- und -K-Spiegel.
  - *Glukosetoleranztest* (S. 614) zum frühzeitigen Erkennen eines Diabetes mellitus, HbA_{1c}-Kontrollen.
  - *Stuhluntersuchung zur Abschätzung der Pankreasinsuffizienz:* Steatorrhö? Chymotrypsin ↓ ? (3 Stühle untersuchen).
  - *Bakteriologie mit Antibiogramm:* Sputum (S. 652), Rachenabstrich (Problemkeime?).
- **Röntgen:**
  - *Thorax:* Typische Veränderungen vorhanden? Typische Veränderungen sind: Zunehmende fleckig-streifige Verschattungen, Verdichtungen der Hili, abwechselnd Atelektasen und überblähte Bezirke. Bronchiektasien. Hinweis auf Pneumonie?
  - *Nasennebenhöhlen:* Chronische Verschattung?
- **Lungenfunktionsprüfungen:** Zur Objektivierung einer evtl. zunehmenden obstruktiven Funktionsstörung bzw. Überblähung.
- **Abdomen-Sonografie:** Pankreasfibrose? Leberstrukturveränderung?

Differenzialdiagnosen

- Chronische progrediente Lungenerkrankungen anderer Genese.
- Maldigestion (S. 151).
- Malabsorptionssyndrome (S. 152).
- Shwachman-Syndrom (S. 151), exokrine Pankreasinsuffizienz (S. 448) anderer Genese.

Therapie

- **Prinzipien:**
  - Betreuung des Patienten, wenn möglich interdisziplinär in einem CF-Zentrum (CF-erfahrener Arzt, Physiotherapeut, Sozialarbeiter, Ernährungsberater, Psychologe).
  - Ausreichend guter Ernährungszustand als wichtiges Ziel und Basis für gute Infektabwehr und Lungenfunktion.
  - Regelmäßige Kontrolluntersuchungen der Pankreas- und Lungenfunktion, um frühzeitig auf Verschlechterung reagieren zu können.
  - Bei Infektionen der Atemwege an die **Problemkeime Staphylococcus aureus und Pseudomonas aeruginosa** denken!
- **Maßnahmen zum Ausgleich der Pankreasinsuffizienz:**
  - *Hochkalorische Ernährung* (120–150 % des Alterssollwertes), ausreichende Eiweißzufuhr; Ernährungsberater/Diätassistentin.
  - *Kochsalzsubstitution* als „Salzzulage“ der Kost in Abstimmung mit einer Diätassistentin.
  - Mindestens 2 l Flüssigkeit/m^2 KO/d.
  - *Enzymsubstitution (Dauertherapie!):*
    – Pankreasfermente als magensaftresistent mikroverkapseltes Präparat (Kreon, Panzytrat).
    – Dosierung abhängig von Pankreasrestfunktion und unterschiedlicher Wirksamkeit der Präparate. Zu messen an Gewichtszunahme und am Effekt auf die Durchfälle. Es sollten 1–2 normal geformte Stühle/d abgesetzt werden. Im Stuhl sollte das Chymotrypsin > 5 IE/kg liegen. Orientierende Dosierung: 10 000 IE Lipase/kg KG/d.
    – Verabreichung der Hälfte der Dosis vor, der anderen Hälfte während der Mahlzeit, bei Säuglingen nach dem Stillen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Vitamingabe (Dauertherapie):*
  - Verabreichung der fettlöslichen Vitamine: Vit. A (5 000 IE/d), Vit. D (1000 IE/d), Vit. E (200 mg/d), Vit. K (5 mg 1 × wöchentlich).
  - Erste positive Erfahrungen mit Antioxidanzien (Vitamin E und C). Nach neueren Studien verbessert insbesondere die frühe Substitution von Vit. E langfristig die kognitiven Funktionen.

▶ **Maßnahmen zur Unterstützung der Lungenfunktion, zur Mobilisation des zähen Sekretes und zur Infektabwehr/-bekämpfung:**

- *Physiotherapie:* Schulung der Eltern und Kinder durch Thoraxphysiotherapeuten in passender Technik zur Sekretdrainage.
- *Inhalationstherapie:* Mehrmalige Inhalationen mit NaCl 0,9 % pro Tag (ggf. mit Zusatz eines Betamimetikums) können die bronchiale Clearance verbessern. Im Gegensatz dazu sind Mukolytika nicht wirksam.
- *Sauerstofftherapie:* Ist angezeigt bei einer $SO_2 < 90\,\%$ (1–2–4 l/min).
- *Dornase alpha-Gabe (Pulmozyme):* Das Enzym spaltet die DNA zerfallener Zellen und kann dadurch zur Sekretolyse beitragen.
- *Hypertone NaCl*-Lösung (3–7 %) steigert die MCC (mukoziliäre Clearance).
- *Therapie pulmonaler Infekte:* Antibiotika bzw. Antimykotika entsprechend Antibiogramm. An **Problemkeime** wie **Staphylococcus aureus, Pseudomonas aeruginosa** und **Burkholderia cepacia** denken!
- Inhalatives Tobramycin, Colistin oder Aztreonam als antibiotische Therapie oder Prophylaxe.
- Dosierter Sport zur Kräftigung der Atemmuskulatur.
- *Impfprophylaxe:* V. a. gegen Pertussis, Pneumokokken, Masern, Influenza.
- *Lungen- oder Herz-Lungentransplantation:* Bei fortgeschrittenem Bild (5-Jahres-Überlebensrate < 50–70 %).
- *Korrektoren und Potenziatoren: VX 809 (Lumacaftor) bei dF508 Mutation, VX 770 (Ivacaftor = Kalydeco) bei G551D Mutation.*

▶ Enge Zusammenarbeit mit Elternselbsthilfegruppen (www.muko.info).

Kontrolluntersuchungen

Siehe Tab. 17.11.

Tab. 17.11 • **Kontrolluntersuchungen bei Mukoviszidose**

Zeitraum	Untersuchungen
alle 1–3 Monate	• Gewichtskontrollen (Perzentilenkurve)
alle 3 Monate	• Erreger im Sputum mit Antibiogramm • Lungenfunktion
mindestens alle 1–2 Jahre bei Jugendlichen	• Röntgen-Thorax • Oberbauchsonografie • Labor: Elektrolyte, Transaminasen, Gerinnung, Amylase, Lipase, CRP, Kalzium, Phosphat, Gesamteiweiß, Albumin, alkalische Phosphatase, Nierenfunktionsparameter, BZ, oraler Glukosetoleranztest, $HBA_{1\,c}$, Spiegel der fettlöslichen Vitamine, Eisen, quantitative Immunglobuline, Elektrophorese • EKG • Echokardiografie • evtl. Osteodensitometrie

Komplikationen

▶ **Gastrointestinal:**

- *Pankreasinsuffizienz* mit Eiweißmangel, Hypovitaminosen A, D, E, K (S. 305).
- *Leberzirrhose* (S. 446).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Rektumprolaps:* Gelegentlich Erstmanifestation einer CF.
- *Distales intestinales Obstruktionssyndrom* (Mekoniumileus-Äquivalent). Oft tastbare „Walze“ im Unterbauch. Nach Möglichkeit konservative Therapie mit hohem Einlauf und oralen Mukolyticaspülungen mittels PEG 400. Chirurgische Intervention selten erforderlich.
- *Gallensteine.* Intervention nur bei akuten Problemen (meist endoskopisch).

▶ **Respiratorisch:**
- *Rezidivierende Pneumonien:* Bevorzugte Erreger sind Haemophilus influenzae, Staphylococcus aureus, Pseudomonas aeruginosa, Burkholderia cepacia, Stenotrophomonas maltophilia.
- *Pneumothorax* (S. 350): Bei einem Mantelpneumothorax kann abgewartet werden, ansonsten Anlage einer Thoraxdrainage (S. 100).
- *Bronchiektasien.*
- *Lungenblutungen:* Kleinere Blutungen sind häufig und bedürfen keiner Therapie. Bei ausgeprägten Blutungen intensivmedizinische Betreuung und Bronchoskopie (evtl. Instillation von Ornipressin).
- *Chronische Sinusitis.*
- *Polyposis nasi:* Ggf. endoskopische Abtragung.
- *Thoraxdeformierungen.*

▶ **Kardial:**
- Cor pulmonale.
- Myokardfibrose.

▶ **Endokrin:**
- *Diabetes mellitus:* Meist besteht schon Jahre vor der Manifestation eine gestörte Glukosetoleranz (wichtiger Kontrollparameter). Prävalenz im Kindesalter < 3 %, im Erwachsenenalter auf über 30 % ansteigend. Therapiebeginn mit oralen Antibiotika (Glibenclamid) möglich. Im Verlauf ist oft eine Insulintherapie erforderlich.
- *Osteoporose.*
- *Salzverlustsyndrom:* Ausgleich durch orale Salzzulage. Bei akutem Verlust (z. B. vermehrtes Schwitzen) Infusion isotoner Kochsalzlösung.
- *Sterilität* (95 % Männer, 20 % Frauen).

Prognose

▶ 80 % der Kinder erreichen bei optimaler Betreuung das Erwachsenenalter. Die mittlere Lebenserwartung liegt heute bei > 35 Jahren.

17.7 Pneumothorax

Formen und Symptome

▶ **Traumatischer Pneumothorax**, z. B. Stichverletzung, Verkehrsunfall u. a.

▶ **Iatrogener Pneumothorax**, z. B. beim Legen eines zentralen Venenkatheters (s. u.).

▶ **Spontanpneumothorax:**
- *Ätiologie:* Entsteht primär ohne erkennbare Ursache, v. a. bei Jugendlichen in Verbindung mit körperlicher Anstrengung (z. B. Sport) und ist meistens rechts lokalisiert. Sekundär bei angeborenen Anomalien (Zysten), Emphysemblasen (z. B. Asthma, Mukoviszidose), Abszesshöhlen (Staphylokokkenpneumonie), starkem Pressen.
- *Symptomatik:* Akuter intrathorakaler Schmerz, trockener Husten, bei großem Pneumothorax Tachypnoe, Dyspnoe und Zyanose. Reduzierte Atemexkursionen auf der betroffenen Seite, hypersonorer Klopfschall, vermindertes bis fehlendes Atemgeräusch.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Spannungspneumothorax:**
  - *Ätiologie:* Die in den Pleuraspalt eingedrungene Luft kann durch den Ventilmechanismus an der Eintrittsstelle nicht wieder entweichen. Daher rapide zunehmender Pneumothorax mit Verdrängung des Mediastinums auf die kontralaterale Seite.
  - *Symptomatik* wie bei Spontanpneumothorax, jedoch rascher akute Dyspnoe und Tachykardie, Schocksymptomatik.

Ursachen und Vorkommen

- **Ursachen und besonders gefährdete Patientengruppen:**
  - *Banale Traumen* mit oder ohne Rippenfraktur.
  - Iatrogene Läsion bei *Subklaviakatheter* oder *Pleurapunktion*, v. a. bei *beatmeten Früh- bzw. Neugeborenen*, Thorakozentese.
  - *Pleuranaher Lungenabszess.*
  - Drastische *Druckerhöhung in den Alveolen* mit Vorschädigung des Gewebes, z. B. Emphysemblasen, Bronchiektasen (im *akuten Asthmaanfall*, bei *Mukoviszidose*, bei *beatmeten Patienten*).
- **Vorkommen:**
  - Manchmal familiär gehäuft, besonders bei Kollagensynthesedefekten.
  - Bei Asthma ca. 5 %, bei Mukoviszidose 10–25 % der Patienten mit fortgeschrittener Lungenerkrankung.
  - Ein primärer spontaner Pneumothorax tritt etwas häufiger *bei Neugeborenen und großen und schlanken Teenagern* auf.

Vorgehen

- **Bei Schocksymptomatik:**
  - Vitalparameter (Atemfrequenz, Blutdruck, Puls) kontrollieren.
  - Pneumothorax rasch durch klinische Untersuchung lokalisieren.
  - Sofort Röntgen-Thorax oder bei Neugeborenen Diaphanoskopie (Transillumination mit Kaltlicht: Großer Halo (Lichthof) um Lichtquelle = Luft des Pneumothorax).
  - Keine Zeit mit unnötiger zusätzlicher Diagnostik verlieren, sofort Notfallpunktion mit Plastikkanüle mit aufgestecktem Drei-Wege-Hahn oder eingeschnittenem Fingerling (Ventilmechanismus). Weiterversorgung mit Bülau-Drainage (s. u.) und Überwachung auf Intensivstation.
- **Bei V. a. Spannungspneumothorax oder großen Pneumothorax ohne Schocksymptomatik:**
  - Perkussion und Auskultation; Röntgen-Thorax: Vermehrte Strahlentransparenz und aufgehobene Lungengerüstzeichnung im Bereich des Pneumothorax, Verdrängung des Mediastinums zur gesunden Seite.

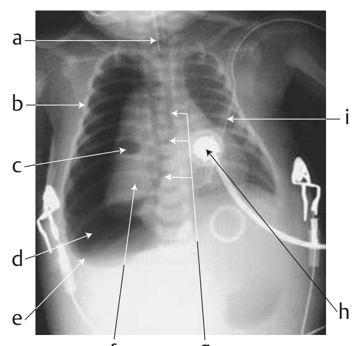


Abb. 17.6 • Röntgen-Thorax a.-p. bei einem beatmeten Säugling mit Spannungspneumothorax rechts und Zustand nach drainiertem Pneumothorax links; a) Trachealtubus; b) vorgewölbter Interkostalraum durch Spannungspneumothorax; c) Pneumatozele; d) Pneumothorax; e) abgeflachtes Zwerchfell; f) kollabierte Lunge; g) Mittellinienverschiebung nach links durch Spannungspneumothorax rechts und Hinweis auf Pneumomediastinum; h) Monitorelektrode; i) liegende Drainage links (Zustand nach Pneumothorax links).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Bülau-Saugdrainage anlegen (S. 101).
- Überwachung auf Intensivstation.
- Nach 6 Stunden Röntgen-Thorax-Kontrolle.
- Ziehen der Drainage nach Verkleben der Pleurablätter; genaues Vorgehen (S. 103).

▶ **Bei kleinem symptomarmem Pneumothorax:**
- *Röntgen-Thorax:* Vermehrte Strahlentransparenz und aufgehobene Lungengerüstzeichnung im Bereich des Pneumothorax, oft mantelförmig („Mantelpneu") um Lungenparenchym oder an der Lungenspitze.
- Spontane Zurückbildung innerhalb von 2–3 Tagen abwarten, Atemluft mit O_2 anreichern, Hustenstöße und körperliche Belastung vermeiden.

▶ **In allen Fällen** Abklärung und Behandlung einer evtl. vorhandenen Grunderkrankung (s. o.).

▶ **Bei rezidivierendem Spontanpneumothorax** Pleuraabrasio und Versuch der Verklebung (Pleurodese).

▶ **Nach Spontanpneumothorax** keine schweren körperlichen Belastungen für mehrere Monate.

Prognose

▶ Rezidive sind bei genetischer Prädisposition, Asthma und Mukoviszidose häufiger.

17.8 Fremdkörperaspiration

Wann an Fremdkörperaspiration denken?

▶ **Bevorzugtes Alter:** Kleinkindalter.

▶ **Bevorzugte Gegenstände:** Nüsse (80 %), Erbsen, Bohnen (quellen im feuchten Milieu!), verschiedene Nahrungsmittelteile, kleine Spielsachen (z. B. Lego), kleine Münzen u. a.

▶ **Besondere Situation:** Rezidivierende Speiseaspiration bei Zerebralschädigung.

▶ **Symptome:**
- Plötzlicher Hustenanfall, evtl. bitonaler Husten (= Husten mit metallischen und pfeifenden bis evtl. krächzenden Beitönen bei Kompression der großen Bronchien).
- Atemnot und Zyanose.
- Manchmal pfeifende Atmung, besonders nach dem Essen oder beim Spielen.
- Häufig setzen die Symptome nach einem symptomfreien Intervall, evtl. erst nach Wochen (Anamnese!), neu ein.

▶ *Cave:* Eine Fremdkörperaspiration kann sich klinisch wie ein Asthmaanfall manifestieren.

Spezifische Diagnostik

▶ **Körperlicher Untersuchungsbefund:**
- *Auskultation und Perkussion:* Asymmetrisches Atemgeräusch, auf der Aspirationsseite meist abgeschwächt, perkutorisch hier hypersonorer Klopfschall bei Überblähung infolge Ventilmechanismus.
- *Trachealpalpation in der Fossa suprasternalis:* Seitliches Trachealwandern bei einseitigem Ventilmechanismus.

▶ **Röntgen-Thorax** a.-p. und seitlich: Transparenzunterschied, ggf. Atelektase, Medialstinalverschiebung. Unter Durchleuchtung ist evtl. Mediastinalwandern nachweisbar. Unauffälliger Befund möglich! Die Seite der Aspiration ist manchmal nicht eindeutig zu identifizieren!

▶ **Flexible bzw. starre Bronchoskopie** bei jedem V. a. Fremdkörper!

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Differenzialdiagnosen und Komplikationen

- **Differenzialdiagnosen:** Laryngotrachealtrauma (Anamnese, Inspektion, Stridor); Asthma, v. a. exspiratorisches Pfeifen und Giemen (S. 334); obstruktive Bronchitis (S. 332) mit Schleimpfropf (v. a. exspiratorisches Atemgeräusch); therapieresistente Pneumonie (Fieber); Fehlbildung (S. 354), chronischer Verlauf, Röntgenbefund; Laryngitis acuta (S. 321), bellender Husten, inspiratorischer Stridor.
- **Komplikationen:** Atelektase, Pneumonie, Ersticken.

Therapie und Prognose

- **Bei akut bedrohlicher Aspiration** (S. 805).
- **Länger zurückliegende Aspiration:**
  - Elektive bronchoskopische Entfernung des Fremdkörpers.
  - Antibiotika bei Pneumonie (bei massiver Aspiration auch an Anaerobier denken), Thoraxphysiotherapie (v. a. bei Atelektasen).
- **Prognose:** Todesfälle sind selten.

17.9 Interstitielle nicht infektiöse Lungenerkrankungen

Definition und Vorkommen

- **Definition:** Entzündliche und nicht entzündliche pathologische Prozesse des interstitiellen Lungengewebes mit meist diffuser Lokalisation.
- **Vorkommen:** Im Kindesalter selten.

Allgemeine Symptomatik

- Tachypnoe auch in Ruhe, Reizhusten, Zyanose.
- Gewichtsverlust, Abnahme der Leistungsfähigkeit.
- Meist kein Fieber (außer im „Erkrankungsschub").
- Geringer Auskultationsbefund.
- Bei chronischen Formen Zeichen des Sauerstoffmangels (z. B. Trommelschlägelfinger).

Formen und spezielle Symptome

- Angeborene Surfactantdefekte (ABCA3-Transporter-Defekt, DIP, SFTPC Mutation, TTF1 Defekt, Alveolarproteinose). Sehr variables Bild, letal bis persistierende Tachydyspnoe, meist im frühen Säuglingsalter auffällig, oft chronischer O_2-Bedarf. Zur Diagnose BAL, Lungenbiopsie, Genetik notwendig. Als Therapie meist Lungentransplantation.
- **Exogen-allergische Alveolitis** (Farmerlunge, Taubenzüchterkrankheit):
  - *Pathogenese:* Interstitielle Pneumonitis infolge Allergisierung (Pilze, Staub, Exkremente, Luftbefeuchter u. a.).
  - *Symptome:* Rezidivierend 4–6 h nach Exposition akutes Fieber mit Dyspnoe und Husten, auch chronisch mit Gewichtsabnahme, zunehmende Lungenfibrose.
  - *Befunde:* Auskultatorisch feinblasige RG.
- **Idiopathische Lungenfibrose:** Gewöhnlich infaust, beginnt meist im Säuglingsalter mit zunehmend respiratorischer Insuffizienz und Rechtsherzdekompensation. Besonders rasch progressiv ist das Hamman-Rich-Syndrom bei älteren Kindern.
- **Idiopathische Lungenhämosiderose:** Vermutlich Autoimmunkrankheit mit Attacken von Fieber, Dyspnoe, Husten und Hämoptyse (Goodpasture-Syndrom mit Glomerulonephritis).

Spezifische Diagnostik

- Genaue Anamnese und Umgebungsuntersuchung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Labor:** Spezifische Antikörper, Autoimmunprofil, sensibilisierte T-Lymphozyten, Hypergammaglobulinämie bei exogen-allergischer Alveolitis. Hämosiderophagen im Sputum bei Lungenhämosiderose.
- **Röntgen-Thorax:** Meist perihilär beginnende, sich beidseitig diffus ausbreitende, teils mehr milchglasartig trübe bis retikuläre Verdichtungen, teils mehr fleckige, schneeflockenartige Infiltrationen. Als Endzustand Wabenlunge bei Lungenfibrose.
- **Lungenfunktionstests:** Eingeschränkte Funktion im Sinne eines restriktiven Defektes (reduzierte Vitalkapazität). Positiver Provokationstest bei exogen-allergischer Alveolitis.
- **In unklaren Fällen:** Bronchoalveoläre Lavage (diagnostisch bei Alveolarproteinose, Lungenhämosiderose, Langerhanszellhistiozytose), Lungenbiopsie.

Differenzialdiagnosen

- Infektiöse interstitielle Pneumonien (S. 340).
- Lungenbeteiligung bei Systemerkrankungen: Rheumatoide Arthritis (Pneumonien mit Übergang in Fibrose), SLE (20 % pulmonale Beteiligung), andere Kollagenosen, Sarkoidose, Histiozytose, Mukoviszidose.
- Miliare Tuberkulose (S. 665), kongenitale Lymphangiektasien der Lunge, Lungenödem, Schocklunge, Fettembolie, Bestrahlungslunge.

Therapie und Prognose

- **Therapie:** Bei exogen-allergischer Alveolitis Patienten aus dem Allergenmilieu entfernen. Glukokortikoide, Hydroxychloroquin, Immunsuppressiva, Plasmapherese.
- **Prognose:** Mit Ausnahme der exogen-allergischen Alveolitis ist die Prognose oft ungünstig.

17.10 Lungenfehlbildungen

Formen

Tab. 17.12 • **Lungenfehlbildungen: Übersicht**

Art der Fehlbildung	Bemerkung
Fehlbildungen der Bronchien:	
• Normabweichungen der Bronchialverzweigung	Bsp. „Schweinebronchus“ (rechter Oberlappenbronchus direkt aus Trachea)
• Anomalien der Bronchialwand	extramurale und intramurale Stenosen
• Anomalien im Bronchuslumen	Schleimhautsegel, -polster, Tumoren
• Williams-Campbell-Syndrom	Knorpelhypoplasie, -aplasie im Bereich der Bronchien 4. und 5. Ordnung
Fehlbildungen des Lungenparenchyms:	
• Lungenagenesie, -aplasie, -hypoplasie	sehr selten, meist im Zusammenhang mit genetischen Fehlbildungen
• Lungensequester = Nebenlunge	Lungenteile, die nicht an den Tracheobronchialbaum angeschlossen sind, nicht belüftet werden und meist über Gefäßabgänge direkt aus der Aorta oder ihren großen Ästen mit Blut versorgt werden; man unterscheidet intrapulmonale (75 %) und extrapulmonale (25 %) Sequester

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 17.12 • **Fortsetzung**

Art der Fehlbildung	Bemerkung
• zystische Lungenfehlbildungen	bronchogene Zysten, Lungenzysten (Parenchymzysten), Zystenlunge, Wabenlunge, zystisch adenomatoide Malformation, thorakale gastrointestinale Zysten
• kongenitales lobäres Emphysem	
• kongenitale Bronchiektasen	

Klinik

- **Die Symptomatik ist unterschiedlich ausgeprägt** und abhängig von Art und Ausmaß der Fehlbildung. Bei folgenden Symptomen sollte nach einer Fehlbildung gesucht werden:
  - Anhaltender, auch wechselnd ausgeprägter Stridor.
  - Permanenter, v. a. produktiver Husten.
  - Therapeutisch schwer zu beeinflussende obstruktive Lungenkrankheit.
  - Wiederholte Infektionen der Lungen.
- **Typische Symptome einzelner Fehlbildungen:** s. Tab. 17.13.

Tab. 17.13 • **Typische Symptome verschiedener Lungenfehlbildungen**

Fehlbildung	typisches Symptom
Fehlbildung des intrathorakalen Teils der Trachea und der größeren Bronchien	exspiratorischer Stridor; oft verstärkt durch Infekt, Imitation einer obstruktiven Bronchitis
Fehlbildungen des Lungenparenchyms	
• lobäres Emphysem	rasch progrediente Dyspnoe und Hypoxie ggf. bereits im Neugeborenenalter
• Sequester, Lungenzysten	rezidivierende, meist lokalisierte Bronchopneumonien bzw. Pneumonien; Sequester sind oft lange symptomlos

Spezifische Diagnostik

- **Anamnese:** Häufig leer.
- **Mögliche Befunde der klinischen Untersuchung:**
  - Inspiratorischer, exspiratorischer oder gemischter Stridor.
  - Husten, Heiserkeit, Schluckbeschwerden.
  - Thoraxasymmetrie.
  - Abgeschwächtes Atemgeräusch (einseitig).
  - Klopfschallverkürzung (lokalisiert).
  - Konstantes Rasselgeräusch (lokalisiert).
  - Hinweise auf Ventilmechanismus mit Überblähung der Lunge und Verlagerung der Herztöne, Dyspnoe, Zyanose.
- **Apparative Diagnostik** (wenn möglich in kinderpneumologischem Zentrum):
  - *Röntgen-Thorax*.
  - Bei Leitsymptom Stridor: *Laryngotracheoskopie.*
  - V. a. Fehlbildungen der Bronchien: *Bronchoskopie.*
  - V. a. Fehlbildungen des Lungenparenchyms: Spiral-CT oder MRT, *Bronchoskopie* evtl. ergänzt durch *MRT-Angiografie* (Nachweis komprimierter Gefäße).
  - *Echokardiografie* zum Ausschluss von kongenitalen Vitien, Perikardzysten und atypischer Lungengefäßversorgung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapieprinzipien

- **Allgemein gilt:** Die Therapie ist abhängig von der klinischen Auswirkung der Fehlbildung.
  - Bei kleineren zystischen Fehlbildungen ohne respiratorische oder infektiöse Komplikationen Beobachtung. Fallweise Pneumoniebehandlung.
  - OP-Indikation mit Resektion des erkrankten Lungenanteils bei Überblähung und Dyspnoe bzw. nach infektiösen Komplikationen.
- **Kongenitale Knorpeldysplasien** wie Laryngomalazie, Tracheomalazie/-stenose, Bronchomalazie/-stenose:
  - Meist gute Prognose mit weiterem Wachstum des Kindes.
  - Symptomatische Behandlung mit Physiotherapie zur Unterstützung des Sekrettransportes, evtl. lokal antientzündlich wirkende Steroide.
  - Bei begleitenden Bronchopneumonien Antibiotika (z. B. Amoxicillin + Clavulansäure, Cefuroxim oder Clarithromycin).
  - Bei ausgedehnten Stenosen oder Malazien im unteren Tracheadrittel oder in den Hauptbronchien evtl. Stenteinsatz.
- **Laryngozelen, Kehlkopfzysten, Larynxsegel, Stimmbandsynechien, Lymphangiome, Hämangiome, Gefäßanomalien** (Kompression der Trachea durch große intrathorakale Gefäße) – seltene Fälle: Operative Korrektur, Laserbehandlung, Betablocker (Propranolol) bei Hämangiomen.
- **Aufzweigungsanomalien der Bronchien:** z. B. Schweinebronchus (Bronchus suis; isolierter Abgang des rechten Oberlappenbronchus aus der Trachea). Selten operative Korrektur notwendig; ggf. Resektion des zugehörigen Lungenanteils bei rezidivierenden eitrigen Entzündungen.
- **Bronchogene Zysten:** Resektion wegen Wachstumstendenz.
- **Fehlbildungen des Lungenparenchyms:** Therapie abhängig von den klinischen Konsequenzen, z. B.:
  - *Wachsendes lobäres Emphysem* (Verdrängung gesunden Lungengewebes): Resektion.
  - *Zysttisch adenoide Malformation* (Verdrängung gesunden Lungengewebes und Risiko einer malignen Entartung): Resektion.
  - *Mehrfach infizierter Sequester:* Resektion.
  - *Lungenhypoplasie:* Konservative Therapie (symptomatisch).

Prognose

- Die Prognose ist sehr gut bei Sequester, lobärem Emphysem und Zysten nach Operation.
- Eine Spontanregression eines Lungensequesters ist möglich.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

18 Herz-Kreislauf-Erkrankungen

18.1 Diagnostik des Herz-Kreislauf-Systems

Wichtiger Hinweis bzgl. häufig genannter Symptome und Untersuchungsbefunde bei Kindern

- **Lippenzyanose:**
  - *Vorkommen und Bedeutung:* Wird von Eltern v. a. bei jungen Säuglingen im Schlaf, beim Baden oder beim Schreien beobachtet; häufig Grund für die Arztvorstellung bzw. Klinikeinweisung; in vielen Fällen keine pathologische Ursache.
  - *Vorgehen:*
    - Exakte Anamnese: Dauer, Umstände, sonstige Symptome.
    - Genaue klinische Untersuchung.
    - Bei wiederholten Episoden Monitoring der Sauerstoffsättigung für mehrere Tage (eventuell als Heimmonitoring) zur Objektivierung einer eventuellen Hypoxämie.
  - *Differenzialdiagnosen:* Kreislauferkrankungen, auch Atemstörungen (Aspiration, Apnoen, Hypoventilation), Krampfanfälle, gastrointestinale Ursachen (z. B. intermittierende Invagination), Methämoglobinämie.
- **"Herzstechen":**
  - *Vorkommen und Bedeutung:* Subjektiv geäußerte Herzbeschwerden bzw. „Herzstechen" haben nur sehr selten einen organischen kardiologischen Befund. Die häufig im Schulalter geäußerten Beschwerden sind in der Regel unabhängig von körperlicher Anstrengung, treten u. a. bei Fehlhaltung und in Phasen starken Körperwachstums auf.
  - *(Eher seltene) kardiale Ursachen:* schwere valvuläre Aortenstenose, Myokarditis, Myokardischämie, Rhythmusstörungen.
  - *Andere mögliche Ursachen:* Fehlhaltung, Interkostalneuralgie, Trauma, Pleuritis, Lungeninfarkt, psychogen.
  - *Empfohlene Untersuchungen:* Klinische Untersuchung, EKG, evtl. Echokardiografie. Bei V. a. kardiale Ursache auch CK, CK-MB und Troponin T bzw. Troponin I.
- **Akzidentelles Herzgeräusch** (S. 359).

Leitsymptome und Befunde bei der Inspektion

- **Zyanose** (S. 181)**:** Peripher und zentral.
- **Trommelschlägelfinger**, **Uhrglasnägel** bei chronischer Hypoxämie, z. B. Fallot-Tetralogie.
- **Ödeme**, **Einflussstauung**, **Hepatomegalie** bei Herzinsuffizienz.
- **Tachy-Dyspnoe** bei chronischer Herzinsuffizienz

Leitsymptome und Befunde bei der Palpation

- **Herzspitzenstoß :**
  - *Physiologisch:* Bis zum 4. Lj im 4. ICR links außerhalb der MCL, vom 4.–9. Lj im 4. ICR in der MCL, ab dem 10. Lj im 5. ICR in der MCL.
  - Linksverlagerung bei linksventrikulärer Hypertrophie.
  - Epigastrische, vermehrte Pulsation parasternal rechts bei rechtsventrikulärer Hypertrophie.
- **Schwirren** entspricht dem fühlbaren Anteil von Herzgeräuschen, Lokalisation s. dort (S. 359).
- **Pulsqualitäten** (Frequenzen s. Tab. 2.2):

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 18.1 • Pulsqualitäten und mögliche Ursachen

Pulsqualität	mögliche Ursachen
Pulsus frequens (Tachykardie)	• körperliche oder seelische Belastung • Fieber • Anämie • Hypovolämie • Herzinsuffizienz • Perikarderguss • Endokardfibrose • Phäochromozytom • Hyperthyreose • Intoxikationen
Pulsus rarus (Bradykardie)	• Vagotonie • Sportlerherz • Anorexie • erhöhter Hirndruck • Myokarditis • Störungen der Erregungsleitung
Pulsus irregularis	• Herzrhythmusstörungen • Mitralklappenprolaps
Pulsus celer et altus = schnellender Puls = schneller (steiler) Druckanstieg mit hoher Druckamplitude	• Aortenklappeninsuffizienz • aortopulmonales Fenster • PDA • Aortenisthmusstenose (nur an der oberen Extremität)
Pulsus parvus = Puls mit kleiner Pulsamplitude	• Aortenstenose • Aortenisthmusstenose (an der unteren Extremität) • Perikarderguss • Schock
Pulsus alternans = (rhythmischer) Wechsel zwischen großer und kleiner Pulsamplitude	• Kardiomyopathie • Herzinsuffizienz
Pulsus durus = harter Puls, schwer zu unterdrücken	• arterielle Hypertonie
Pulsus mollis = weicher Puls, leicht zu unterdrücken	• arterielle Hypotonie • Herzinsuffizienz
Pulsus paradoxus = während der Einatmung sinkt Pulsamplitude um mehr als 10 mmHg	• Perikarditis • Links-rechts-Shunt • Dyspnoe (v. a. schwere Laryngitis)

Leitsymptome und Befunde bei der Auskultation

▶ **Herztöne (HT):**

- *1. Herzton* = „Muskelton" (akzentuiert über Punctus Erb = 3. ICR li.):
  - Verstärkt nach körperlicher Belastung.
  - Abgeschwächt bei Perikarderguss, Myokardschwäche, AV-Block.
- *2. Herzton* = Schluss der Taschenklappen (akzentuiert über Punctus Erb):
  - Verstärkt bei erhöhtem Druck im Pulmonalkreislauf.
  - Abgeschwächt bei Aorten- oder Pulmonalstenose.
- Beim jungen Säugling ist der 2. Herzton etwa gleich laut wie der 1. HT. Später wird der 1. HT lauter.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Spaltung des 2. Herztons:*
  – Physiologisch atemabhängig (erst Aortenklappenschluss, dann Pulmonalklappenschluss).
  – Atemunabhängig bei Überlastung des rechten Ventrikels, ASD, Pulmonalstenose, pulmonaler Hypertonie.
  – Umgekehrt (Pulmonalklappenschluss vor Aortenschluss) bei Belastung des linken Ventrikels, Aortenstenose, Aortenisthmusstenose.
- *3./4. Herzton:*
  – Physiologisch bei Kindern.
  – Akzentuiert, pathologisch bei Mitralinsuffizienz, Herzinsuffizienz (3. HT), linksventrikulärer Dekompensation, Aortenstenose (4. HT).

▶ **Herzgeräusche** (vgl. Abb. 18.1 und Tab. 18.2):
- *Akzidentelle Herzgeräusche:* Bei Kindern meist leises (< $^3/_6$) Systolikum (am häufigsten sog. Still-Geräusch im 3. ICR links). Die Geräusche sind lageabhängig und werden nicht fortgeleitet. Akzidentelle (nicht organische) Herzgeräusche können auch auftreten bei Anämie, Fieber oder Tachykardie, manchmal auch durch schwingende akzessorische Sehnenfäden im linken Ventrikel (musikalisches Geräusch).

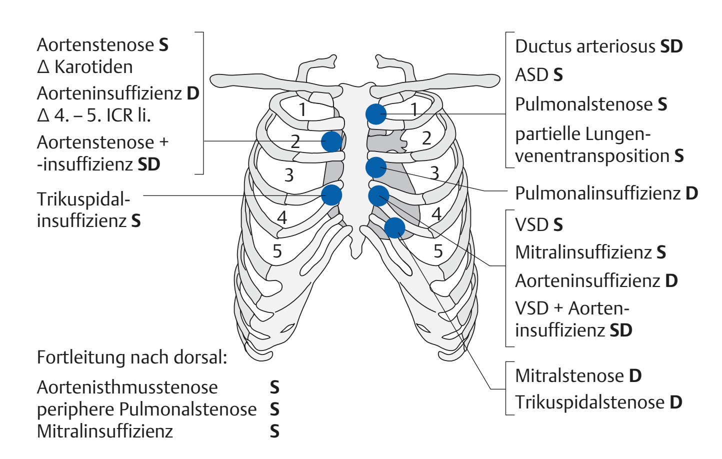


Abb. 18.1 • Auskultationspunkte (Geräuschmaxima) bei kongenitalen Vitien; S = Systolikum; D = Diastolikum; SD = systolisch-diastolisches Geräusch; Δ = Fortleitung

Tab. 18.2 • **Lautstärkegrade eines Herzgeräusches (nach Levine)**

Grad	Lautstärke des Herzgeräusches
Grad 1	sehr leise; nur während Apnoe in geräuschloser Umgebung zu hören
Grad 2	leise; gleich zu hören, auch während der Atmung
Grad 3	mittellaut; immer ohne Schwirren
Grad 4	laut; meistens Schwirren
Grad 5	sehr laut – aber nur mit aufgesetztem Stethoskop zu hören; Schwirren
Grad 6	Distanzgeräusch – sehr laut zu hören, bis auf 1 cm von der Thoraxwand entfernt; Schwirren

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Hinweis: Herz bei V. a. akzidentelles Geräusch im Liegen und im Sitzen abhorchen. Ein akzidentelles Geräusch ändert bei Lageänderung meist Lautstärke und/oder Klangcharakter (evtl. völliges Verschwinden).

- *Organische Herzgeräusche*:
  - Systolisch: ASD (S. 370), VSD (S. 369), Pulmonal- und Aortenstenose, Mitral- und Trikuspidalklappeninsuffizienz, Mitralklappenprolaps (spätsystolischer Klick).
  - Diastolisch: Mitral- und Trikuspidalklappenstenose, Pulmonal- und Aorteninsuffizienz.
  - Kontinuierlich: Persistierender Ductus arteriosus (S. 371) mit sog. Maschinengeräusch, arteriovenöse Fisteln, aortopulmonales Fenster/Shunts, Perikarditis mit Reibegeräusch (S. 396).

Blutdruckmessung

Indikationen zur Blutdruckmessung:

- *Kontinuierlich* bei jedem kranken Neugeborenen und bei jedem intensivpflichtigen Kind: Bei Schock, bei Beatmung mit hohen Drucken oder hohem O_2-Bedarf. *Intermittierend:* Bei jeder Aufnahmeuntersuchung, postoperativ (bis zur Stabilisierung stündlich oder noch engmaschiger, danach 3-stündliche, später 8-stündliche Kontrollen), im Rahmen der U-Untersuchungen.

Indirekte Blutdruckmessung:

Beachte: Wenn möglich nicht am „Infusionsarm" messen. Wenn bei der Messung die Korotkow-Geräusche nicht verschwinden, den Wert notieren, bei dem sie deutlich leiser werden.

- *Blutdruckmessung nach Riva-Rocci:* Wichtig: Richtige Manschettenbreite (S. 59); Werte s. Tab. 2.2.
- *Mit Ultraschall-Doppler*/Arteriosonde (als systolischer Druck gilt erste leise Pulsation):
  - Vorteil: Gute Übereinstimmung mit direkt (= blutig) gemessenen Werten bis in den hypotensiven Bereich (ca. 30 mmHg).
  - Nachteile: Nur intermittierende Messung. Bei niedrigen systolischen Werten ungenauer, jedoch kein systematischer Fehler. Diastolische Werte wenig zuverlässig.
- *Mit Oszillografie* (Dinamap): größtmögliche Manschette benutzen – ganzer Oberarm; bevorzugte Methode bei Säuglingen:
  - Vorteil: Einfachere Handhabung durch automatisierten Messvorgang.
  - Nachteile: Fehlmessung nicht erkennbar. Falsch zu hohe systolische Werte (bis zu + 20 mmHg) möglich, Hypotension wird also nicht sicher erkannt.

Direkte Blutdruckmessung:

- Messung mit einem Drucktransducer über einen Nabelarterienkatheter, Arteria-radialis-Katheter oder andere arterielle Kanüle.
- Vorteile: Sichere Werte, kontinuierliche Messung.
- Nachteile: Risiken des Arterienkatheters; Applikation anfangs aufwendiger, später einfacher.

Beurteilung des Blutdrucks und der Therapiemaßnahmen beim Früh- und Neugeborenen:

- Angestrebter Mitteldruck: Mindestens 30 mmHg bei Frühgeborenen in den ersten Tagen (Ausnahme: extreme Unreife).
- Der Blutdruck korreliert (schwach) mit dem Blutvolumen: Hypotension weist zusammen mit verminderter peripherer Perfusion auf Hypovolämie hin. Dann ist zunächst die Gabe von Volumen (bis 20 ml/kg KG) in (½–)1–2 h angezeigt, bei weiter bestehender Hypotension muss eine medikamentöse Unterstützung (Dopamin, evtl. Adrenalin) erfolgen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Labordiagnostik

- **Immer:** Differenzialblutbild, CRP, BGA, Herzenzyme (CK-MB, LDH, AST), Troponin-T bzw. Troponin-I.
- **Bei Verdacht auf Herzinsuffizienz:** BNP bzw. NTproBNP.
- **V. a. Myo-/Perikarditis:** Serologie, Blutkulturen, ASL-Titer (nach Scharlach), BSG.
- **V. a. Herzbeteiligung bei systemischen Kollagenosen:** Antikörper (Anti-DNA-AK, Rheumafaktoren etc.).

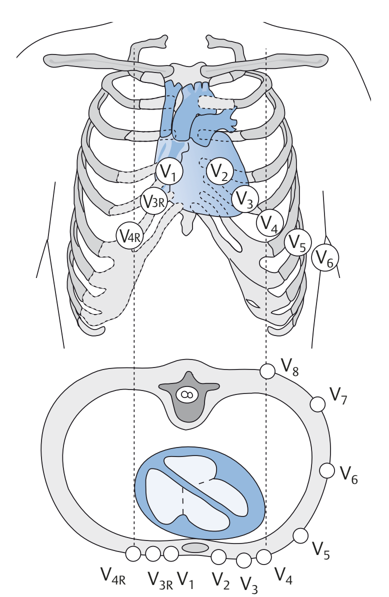
Schellong-Test, Kipptischuntersuchung

- **Schellong-Test** zur Differenzierung des Orthostasesyndroms, Durchführung und Beurteilung (S. 410).
- **Kipptischuntersuchung:**
  - Aussagekräftiger als Schellong-Test. Beurteilung einer vasovagalen Dysregulation („neurokardiogene Synkope").
  - *Durchführung:* Nach einer Ruhepause in Horizontallage Aufrichtung des Körpers bis etwa 70° durch den Kipptisch unter regelmäßiger Kontrolle von Puls und Blutdruck. Bei vasovagaler Dysregulation treten Bradykardie und/oder Blutdruckabfall ein, bei ausgeprägter Dysregulation auch Kollaps und Bewusstlosigkeit.

Elektrokardiografie

- **Lokalisation der Elektroden:**
  - Brustwandableitungen V_1–V_8, evtl. V_{3R}–V_{8R} s. Abb. 18.2.
  - Extremitätenableitungen I–III, aVR, aVL, aVF s. Abb. 18.2.
- **Auswertung:**
  - *Herzfrequenz:* Normalwerte altersabhängig (s. Tab. 18.7) Cave: Überinterpretation atemabhängiger Schwankungen, die v. a. in vegetativ labilen Phasen, z. B. Rekonvaleszenz, physiologisch sind.
  - *Herzrhythmus:*
    - Norm: Sinusrhythmus.
    - Pathologisch: AV-Knoten-Rhythmus, Kammerersatzrhythmen, gehäufte supraventrikuläre oder ventrikuläre Extrasystolen, Tachykardien, Bradykardien; s. Herzrhythmusstörungen (S. 385).
  - *Lagetyp:*
    - Bestimmung der Herzachse anhand der Extremitätenableitungen (s. Abb. 18.3). Der Lagetyp ergibt sich aus den beiden höchsten Ausschlägen der Extremitätenableitungen. Bei negativem Ausschlag zeigt der Vektor in die Gegenrichtung der entsprechenden Ableitung.
    - Beim Neugeborenen physiologischer Rechtstyp, der sich im Lauf der ersten Lebensjahre in eine Steillage, später in eine Indifferenz- bis Linkslage wandelt.
  - *P-Welle* (Vorhofanteil der Erregungsausbreitung):
    - Physiologisch: P in III häufig negativ.
    - Pathologische Veränderungen und ihre Bedeutung s. Tab. 18.3.
  - *PQ-Zeit* (AV-Überleitungszeit):
    - Physiologisch: Verkürzung (frequenzabhängig, tiefer Erregungsursprung im rechten Vorhof).
    - Pathologisch: Verlängert bei AV-Block, verkürzt bei Tachykardie, WPW-Syndrom (Deltawelle), LGL-Syndrom, atrialer Reizleitungsstörung.
  - *QRS-Komplex* (Kammeranteil der Erregungsausbreitung):
    - Physiologisch: M-förmige Splitterung in V_1–V_2.
    - Pathologische Veränderungen und ihre Bedeutung s. Tab. 18.4.
  - *T-Welle* (Erregungsrückbildung):
    - Physiologisch: T in III und aVF negativ.
    - Pathologische Veränderungen und ihre Bedeutung s. Tab. 18.5.
  - *ST-Streckenveränderungen und ihre Bedeutung:* s. Tab. 18.6.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.



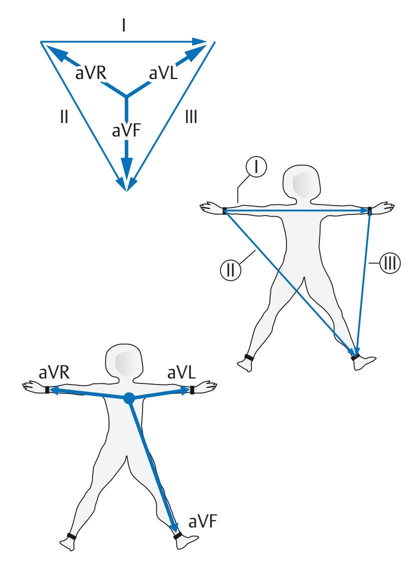


Abb. 18.2 • Lokalisation der Elektroden bei Brust- und Extremitätenableitungen

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Typ ∢α / Abl.		Rechtstyp +90° → +150°	Steiltyp +60° → +90°	Normaltyp +30° → +60°	Linkstyp (angedeutet)	Linkstyp +30° → -30°	Linkstyp (überdreht) -30° → -90°	Rechtstyp (überdreht) -90° → -150°
Standard-Ableitung	I							
	II							
	III							
Goldberger-Ableitung	aVR							
	aVL							
	aVF							

Abb. 18.3 • Charakteristika der EKG-Lagetypen (nach Gutheil)

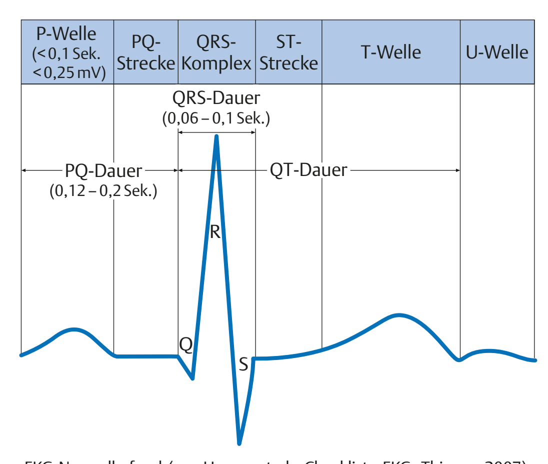


Abb. 18.4 • EKG Normalbefund (aus Hamm et al., Checkliste EKG, Thieme, 2007)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *QT-Zeit:*
  – Frequenzunabhängige Umrechnung (f = Herzfrequenz): $QT_c = QT/\sqrt{(60/f)}$
  – Normwert QT_c = 0,35–0,44 s.
  – Verlängert bei Hypokalzämie, Hypokaliämie, Jervell-Lange-Nielson-Syndrom, Romano-Ward-Syndrom.
  – Verkürzt bei Hyperkalzämie.
  – Altersabhängige Normbereiche für verschiedene Zeitwerte im EKG s. Tab. 18.7.

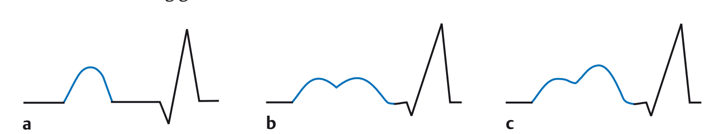


Abb. 18.5 • **a–c** a) P-dextroatriale; b) P-sinistroatriale, c) P-biatriale (aus Hamm et al., Checkliste EKG, Thieme, 2007)

Tab. 18.3 • Pathologische P-Wellenveränderungen und ihre mögliche Bedeutung

Veränderung	mögliche Bedeutung
wechselndes P (Breite und PQ-Zeit)	wandernder Schrittmacher
sägezahnartiges P	Vorhofflattern
kein P identifizierbar	Vorhofflimmern, SA (sinuatrialer)-Block II und III
P-dextrocardiale, s. Abb. 18.5: hochgipflig in II, III, aVF, V1	Überlastung des rechten Vorhofs (z. B. Fallot-Tetralogie, Trikuspidal-, Pulmonalstenose, Ebstein-Anomalie)
P-sinistrocardiale, s. Abb. 18.5: doppelgipflig in I, II, biphasisch in III, V1	Überlastung des linken Vorhofs (z. B. Aorten-Mitralvitien, Hypertonie, Kardiomyopathien)
P-biatriale, s. Abb. 18.5: doppelgipflig in I, aVL, hochgipflig in II, III, aVF, biphasisch in $V_1 + V_2$	Überlastung beider Vorhöfe (z. B. Trikuspidalatresie, dekompensierte Mitral- oder Aortenvitien, großer ASD)

Tab. 18.4 • Pathologische Veränderungen des QRS-Komplexes, Bedeutung und Vorkommen

EKG-Veränderungen	Bedeutung	Vorkommen
Rechtstyp, großes R > 1,5 mV und kleines S in V_1/V_2, kleines R und großes S in V_5/V_6	RV-Hypertrophie	Pulmonalstenose, ASD (S. 370), Fallot-Tetralogie (S. 374)
Linkstyp, großes R > 3 mV und kleines S in V_5/V_6, kleines R und tiefes S in V_1/V_2; bei Volumenbelastung tiefe Q-Zacke in V_6, I, aVL	LV-Hypertrophie	Aortenstenose, VSD (S. 369)
M–förmige QRS-Splitterung in V_1/V_2 und aVR (s. Abb. 18.6)	Rechtsschenkelblock	ASD (S. 370)
• Verbreiterung und diskordantes T	• kompletter RSB	
• normal breit und T unauffällig	• inkompletter RSB	
QRS-Deformierung und Splitterung in I und V_6 (s. Abb. 18.6)	Linksschenkelblock	Aortenstenose
• Verbreiterung und diskordantes T	• kompletter LSB	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

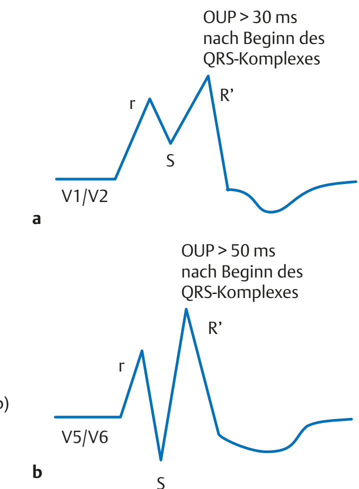


Abb. 18.6 • a) EKG bei Rechtsschenkelblock; b) EKG bei Linksschenkelblock OUP = oberer Umschlagspunkt (= Beginn der größten Negativitätsbewegung) (aus Hamm et al., Checkliste EKG, Thieme, 2014)

Tab. 18.5 • Pathologische Veränderungen der T-Welle und ihre Bedeutung

T-Wellen-Veränderung	Vorkommen
flach	Myokarditis (S. 395), Hypokaliämie (S. 834)
hoch	Vagotonie, Hyperkaliämie (S. 834)
negativ (außer in III)	Perikarditis (S. 396), Myokarditis (S. 395), Ischämie

Tab. 18.6 • ST-Streckenveränderungen und ihre Bedeutung

Veränderung	Vorkommen
deszendierende Senkung	Myokarditis (S. 395), Ischämie, Ventrikelhypertrophie
aszendierende Senkung	Sinustachykardie bzw. Belastung
muldenförmig	Digitalisintoxikation
Hebung	Perikarditis (S. 396), Lungenembolie

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

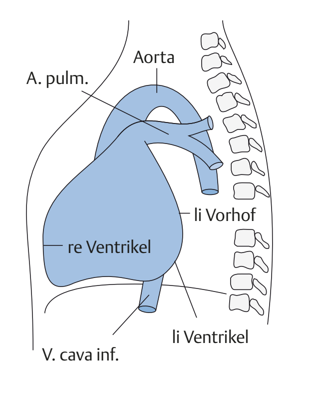
Tab. 18.7 • Altersabhängiger Normbereich für verschiedene Zeitwerte im EKG

Alter	Herzfrequenz (1/min)	P-Dauer in I–III	PQ-Intervall	QRS-Dauer	QR-Zeit in V1	QR-Zeit in V6
0–2 Monate	100–180	0,05–0,07	0,08–0,12	0,04–0,08	0,01–0,03	0,01–0,03
2–5 Monate	100–180	0,06–0,07	0,08–0,12	0,04–0,08	0,01–0,03	0,02–0,03
6–12 Monate	100–180	0,06–0,07	0,09–0,13	0,04–0,08	0,01–0,02	0,02–0,03
2–3 Jahre	100–180	0,05–0,07	0,09–0,15	0,04–0,08	0,01–0,03	0,01–0,04
4–6 Jahre	60–150	0,06–0,08	0,09–0,15	0,05–0,09	0,01–0,03	0,02–0,04
7–10 Jahre	60–130	0,06–0,08	0,10–0,18	0,05–0,09	0,01–0,03	0,02–0,04
11–16 Jahre	50–100	0,06–0,08	0,12–0,19	0,05–0,10	0,01–0,02	0,02–0,04

Beachte: Abweichung vom normalen Lagetyp, QRS-Deformierung (Hypertrophie oder Blockbild) zusammen mit einer Verlängerung der Überleitungszeit sind Hinweise auf angeborene Herzfehler (S. 368).

Röntgen-Thorax

- **Beurteilung des Herzens** (s. Abb. 18.7):
  - *Erfassung der Herzgröße:* Cor-Thorax-Ratio (CTR) = Breite des Herzens/Thoraxbreite an der Herzbasis.
  - *Normale Herzform und -größe in Abhängigkeit vom Alter:*
    – Beim jungen Säugling: Kugelige Herzform, horizontale Herzlage (physiologischer Zwerchfellhochstand), CTR = 0,6.
    Cave: Fehlinterpretation: Mediastinum erscheint durch Thymus verbreitert.
    – Durch Längenwachstum Senkung des Zwerchfells, hierdurch wird die Herzachse schmaler, CTR < 0,5.
    Cave: Bei Trichterbrust erscheint das Herz verbreitert.
  - *Herzvergrößerung :*
    – Bei Volumenüberlastung, dilatativer Kardiomyopathie, Herzinsuffizienz.
    – Vergrößerung nach links (eingeengter Retrokardialraum) bei linksventrikulärer Hypertrophie (z. B. VSD, Mitralinsuffizienz, Aortenstenose, PDA).



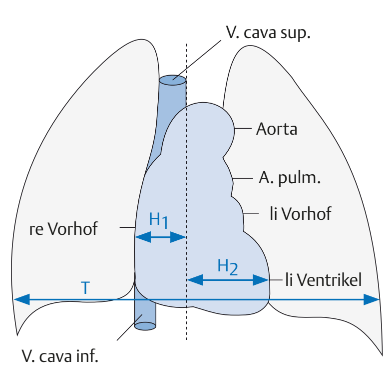


Abb. 18.7 • Auswertungsskizzen für Röntgen-Thorax

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

  - Vergrößerung nach rechts (meist mit angehobener Herzspitze und eingeengtem Retrosternalraum) bei rechtsventrikulärer Hypertrophie (z. B. Fallot-Tetralogie (S. 374), Pulmonalstenose, pulmonaler Hypertonie).
- **Pathologische Lungenbefunde und ihre Bedeutung:** s. Tab. 18.8.

Tab. 18.8 • **Pathologische Lungenbefunde im Röntgen-Thorax, Bedeutung und Vorkommen**

Veränderung	Bedeutung	Vorkommen
streifig netzförmige Lungenzeichnung	interstitielles Ödem	Linksherzinsuffizienz, Mitralklappenfehler
diffuse Eintrübung	alveoläres Ödem	
Lungengefäßzeichnung verstärkt	gesteigerte Lungendurchblutung	Links-rechts-Shunt (z. B. PDA, VSD, ASD)
Lungengefäßzeichnung abgeschwächt	verminderte Lungendurchblutung	Obstruktion der Pulmonalarterie, z. B. Pulmonalisatresie (S. 381), Pulmonalstenose (S. 381), Fallot-Tetralogie (S. 374)
Kalibersprung der Lungengefäße	zentral weit, periphere Engstellung	pulmonale Hypertonie (S. 384), z. B. Lungenembolie

Weitere diagnostische Verfahren

- **Fahrradergometrie:** Bestimmung der Belastungsreaktion nach Herzoperation, bei Bluthochdruck, bei V. a. Herzfehler mit verminderter Koronardurchblutung (meist erst bei Jugendlichen oder im Leistungssport zur Leistungsbeurteilung).
- **Langzeit-EKG:** Erfassung von Herzrhythmusstörungen, Abklären von Synkopen, nach Herzoperationen.
- **Echokardiografie:** Ultraschalluntersuchung kardialer und vaskulärer Strukturen, transthorakal oder transösophageal.
  - *2-D-Echo:* Tomografische Bilder vorwiegend in 5 Hauptschnitten.
  - *M-Mode:* Morphologisches Bild und Beweglichkeit der Strukturen
  - *Gepulster (PW-)Doppler:* Laminäre und turbulente Strömungen sowie Stromrichtung.
  - *Kontinuierlicher (CW-)Doppler:*
    - Druckgradienten, Stenosen und Insuffizienzen.
    - Aus der Strömungsgeschwindigkeit (Strg.) über einer Stenose kann auf den Druckgradient (DG) rückgeschlossen werden (DG [mmHg] = 4 × Strg.^{2}); wird von modernen Ultraschallgeräten automatisch berechnet.

  Beachte: Eine *Flussgeschwindigkeit > 2 m/s* deutet auf eine *Stenose* hin.
- **Katheterismus und Angiokardiografie:**
  - Mittels Druckmessung, Bestimmung der O_2-Sättigung sowie O_2-Aufnahme können Herzminutenvolumina, Shuntgrößen und Gefäßwiderstände berechnet werden.
  - Angiografie mit Kontrastmittel gibt Beschaffenheit der Hohlräume und ihrer Verbindungen wieder. Darstellung peripherer Lungengefäße.
  - Beide Methoden können heute weitgehend durch andere bildgebende Verfahren (2-D-Echokardiografie, Cardiac MRT/CT) ersetzt werden, sind jedoch zur Erstellung der Operationsindikation in bestimmten Fällen notwendig (v. a. Klärung eines pulmonalen Hypertonus).
  - Einsatz von Kathetern in der interventionellen Kardiologie (Ballondilatation von valvulären Pulmonal- und Aortenstenosen, ASD- (PFO-) sowie VSD-Verschluss mit „Schirmen“, PDA-Verschluss mit Okkludern oder Spiralen (Coils), Stentimplantation bei peripheren Pulmonalstenosen und Aortenisthmusstenose, perkutane Pulmonalklappenimplantation u. a.).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 18.9 • **Richtwerte für die Strömungsgeschwindigkeit über den Herzklappen**

Klappe	Geschwindigkeit in m/s
Trikuspidalklappe	0,5–1
Pulmonalklappe	0,6–1,2
Mitralklappe	0,7–1,4
Aortenklappe	1,2–1,8

- **Cardiac MRT/CT:** MRT „golden standard" für Bestimmung der Größe und Funktion des rechten Ventrikels, wertvoll für „Follow-up" bei Jugendlichen und Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern und eingeschränktem transthorakalem Schallfenster, Planung für Herzkatheterinterventionen, CT für Darstellung der peripheren Pulmonalarterien, Aorta und Koronararterien.
- **MRT oder SPECT-Untersuchung:** Bei speziellen Fällen mit Strukturanomalie.
- **Myokardszintigrafie** (Tc-99): Funktionsdiagnostik, im Kindesalter selten eingesetzt.
- **Herzmuskelbiopsie:** Selten, z. B. bei unklarer Myokarditis, dilatativer und hypertropher Kardiomyopathie und nach Herztransplantation (Abstoßungsreaktion).

18.2 Angeborene Herzfehler – Allgemeine Informationen

Zur Erinnerung: Fetaler Blutkreislauf und Umstellung mit Einsetzen der Atmung

- **Fetaler Blutkreislauf:** Oxygeniertes Blut fließt von der Plazenta über die Umbilikalvene an der Leber vorbei in die V. cava inferior und den rechten Vorhof; *ein Drittel* des Blutes fließt über das Foramen ovale in den linken Vorhof, den linken Ventrikel und die Aorta; *zwei Drittel* fließen mit dem venösen Blut aus dem rechten Vorhof in den rechten Ventrikel und in die A. pulmonalis, von dort weiter über den offenen Ductus Botalli in die Aorta descendens. Der Lungengefäßwiderstand ist sehr hoch, daher perfundieren nur 7 % des Blutes die Lunge.
- **Umstellung mit Einsetzen der Atmung:** Die Lunge füllt sich mit Luft, die Lungengefäße werden durch die Freisetzung vasoaktiver Substanzen und Oxygenierung des Blutes erweitert, der Widerstand der Lungengefäße sinkt. Der Druck im rechten Ventrikel und im rechten Vorhof sinkt, das Segel des Foramen ovale legt sich an und verschließt es. Durch Anstieg des Sauerstoffpartialdrucks im arteriellen Blut kommt es zum Verschluss des Ductus Botalli, der sich kontrahiert und meist obliteriert.

Allgemeine Vorbemerkung zu Häufigkeit, Manifestationsalter und Diagnostik angeborener Herzfehler

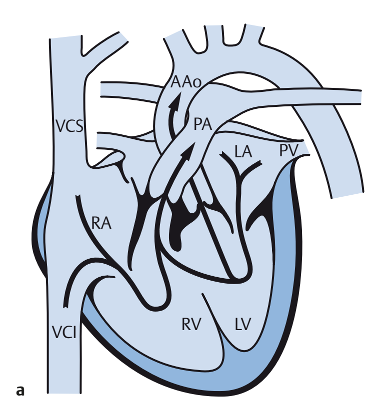
- **Häufigkeit:** Insgesamt 6–8:1000.
- **Manifestationsalter:** Angeborene Herzfehler können sich klinisch unmittelbar nach Geburt manifestieren, u. U. aber auch erst viel später diagnostiziert werden.
- **Diagnostik:** *Klinische Symptomatik* und *Echokardiografie* (S. 367) haben die größte diagnostische Bedeutung, EKG und Thorax-Röntgen haben an Bedeutung verloren. Auch die Herzkatheter-Untersuchung wird kaum mehr für die primäre Diagnostik herangezogen, hat aber ihre Bedeutung als interventionelle Maßnahme und als prä- bzw. postoperative Untersuchung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

18.3 Herzfehler mit Links-rechts-Shunt (ohne Zyanose)

Ventrikelseptumdefekt (VSD)

- **Häufigkeit:** 30–40 % aller angeborenen Herzfehler, oft im Rahmen von komplexen Vitien.
- **Sitz des Defektes:** In 70 % Defekt des membranösen Anteils des Septums (s. Abb. 18.8a).
- **Folgen:** Bei größeren Defekten Links-rechts-Shunt mit Volumen- und Drucküberlastung des rechten Herzens, Volumenüberlastung des linken Herzens (Rezirkulation in der Lunge), sekundäre pulmonale Hypertonie, Entwicklung einer pulmonalen Gefäßerkrankung, unbehandelt spät Eisenmenger-Reaktion (Shuntumkehr).
- **Symptome abhängig von der Defektgröße:**
  - *Kleine Defekte:* Wenig Symptome.
  - *Große Defekte:* Gehäufte Infektanfälligkeit (bereits ab dem 1. Lebensmonat möglich), Gedeihstörung, Schwitzen, Tachy-Dyspnoe, weitere Zeichen der chronischen Herzinsuffizienz (S. 399).
- **Auskultationsbefund:** Holosystolisches Geräusch (kleinere Defekte sind oft lauter) und Schwirren parasternal links im 3.–4. ICR und über der Herzspitze, evtl. diastolisches Rumpeln an der Herzspitze (relative Mitralstenose), hebender Spitzenstoß (s. Abb. 18.8b).
- **Echokardiografie:** Größe und Lage des Defektes und evtl. kombinierte Fehlbildung nachweisbar; Größe des Shunts bzw. Zeichen der Volumenbelastung abschätzbar, Druckgradient zwischen linkem und rechtem Ventrikel mittels CW-Doppler messbar.
- **Weitere Diagnostik:**
  - *Röntgen-Thorax:* Herzvergrößerung, vermehrte Lungendurchblutung mit aktiv vermehrter Lungengefäßzeichnung. Pulmonalissegment prominent.



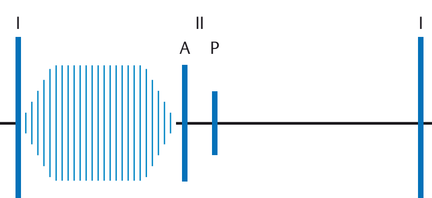


Abb. 18.8 • a) Großer Ventrikelseptumdefekt; b) Herzgeräusch bei kleinem Ventrikelseptumdefekt; I = 1. Herzton, II = 2. Herzton (A = Aortenton, P = Pulmonaliston)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *EKG:* Biventrikuläre Hypertrophie bei hämodynamisch wirksamem Defekt.
- *Herzkatheter:* Zur Beurteilung der Operationsindikation teilweise notwendig, Messung des Shuntvolumens, des pulmonalarteriellen Drucks und des pulmonalen Widerstands.

▶ **Therapie:**
- *Kleine Defekte:* Unter kardiologischer Überwachung spontanen Verschluss oder Verkleinerung abwarten.
- *Mittelgroße Defekte:* Elektive Operation meist im jungen Vorschulalter.
- *Große Defekte:*
  – Zunächst intensive Therapie der Herzinsuffizienz (S. 400).
  – Operationsindikation: Hämodynamisch wirksamer Shunt, Gewichtsstillstand, therapieresistente Herzinsuffizienz und pulmonale Hypertonie auch bereits im Säuglingsalter.
- *Operationsmethoden:*
  – Verschluss des Defektes durch Direktnaht oder (bei größeren Defekten) durch Aufnähen eines Patches.
  – Seit einigen Jahren Verschluss mit Okkluder-Systemen (interventionell) in ausgewählten Fällen möglich.
- Behandlung bei Eisenmenger-Reaktion (S. 385).

▶ **Komplikationen:** Dystrophie, ohne Operation pulmonaler Hypertonus und evtl. Eisenmenger-Reaktion (Shuntumkehr) mit Zyanose.

▶ **Prognose:** Kleine muskuläre Defekte schließen sich in 30–70 % bis zum 8. Lj spontan; die Operationsmortalität beträgt weniger als 1 %.

Vorhofseptumdefekt (ASD)

▶ **Häufigkeit:** 11 % aller angeborener Herzfehler.

▶ **Sitz des Defektes:**
- Mittig (ASD II) = Ostium-secundum-Typ (s. Abb. 18.9a).
- Am unteren Rand (ASD I) = Ostium-primum-Typ, meist kombiniert mit Mitralklappenspalt (= partieller AV-Kanal).
- *Sinus-venosus-Defekt:* Defekt unter der Mündung der V. cava superior, Kombination mit Lungenvenenfehlmündung rechts.

▶ **Folgen:** Kleine Defekte haben keinen hämodynamischen Effekt. Bei größeren Defekten Links-rechts-Shunt, Rechtsherzüberlastung und vermehrte Lungendurchblutung.

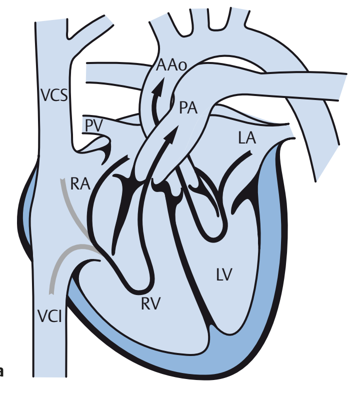
▶ **Symptome:** Meist gering ausgeprägt; Belastungsdyspnoe, Palpitationen, gelegentlich Rhythmusstörungen, Infektneigung.

▶ **Auskultationsbefund:** Fixierte Spaltung des 2. HT (Pulmonalklappe schließt nach der Aortenklappe), systolisches Auswurfgeräusch parasternal links im 2.–3. ICR (relative Pulmonalstenose). Evtl. Diastolikum (relative Trikuspidalstenose). Bei Primumtyp gelegentlich systolisches Decrescendo über der Herzspitze (Mitralklappenspalte und -insuffizienz) (s. Abb. 18.9b).

▶ **Echokardiografie:** Transthorakal und transösophageal (TEE). Größe und Lage des Defektes und kombinierte Fehlbildungen nachweisbar, Links-rechts-Shunt mittels Farbdoppler-Echografie sichtbar, Abschätzung der Volumenbelastung.

▶ **Weitere Diagnostik:**
- *Röntgen-Thorax:* Herzvergrößerung, prominente A. pulmonalis, vermehrte Lungendurchblutung.
- *EKG:*
  – Ostium-secundum- und Sinus-venosus-Typ: Rechtslage, z. T. AV-Block I. Grades, P-dextrocardiale, inkompletter RSB, Rechtshypertrophie (rsR rechtspräkordial, tiefes S in I und linkspräkordial).
  – Ostium-primum-Typ: überdrehter Linkstyp, sonst wie oben.
- *Herzkatheter:* Nur bei Frage der pulmonalen Hypertonie und zum interventionellen Schirmverschluss.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.



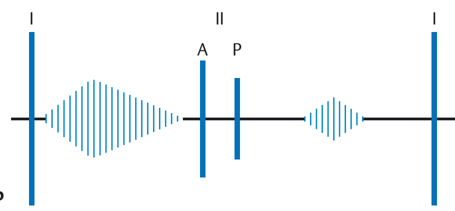


Abb. 18.9 • a) ASD II; b) Herzgeräusch bei ASD

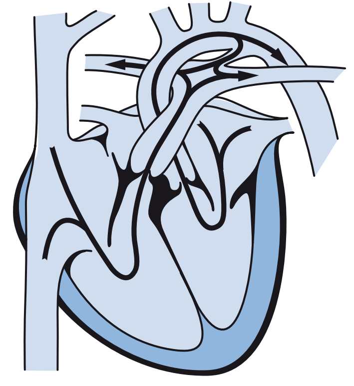
- **Therapie:**
  - *Kleine Defekte:* Spontanverschluss abwarten.
  - *Mittelgroße bis große hämodynamisch wirksame Defekte* operativ verschließen (Direktnaht oder Patch) oder bei geeigneten anatomischen Verhältnissen (in der Mehrzahl der ASD II) interventionell mit Schirm.
  - *Sinus-venosus-Defekte:* ausschließlich operativer Verschluss mit Korrektur der partiellen Lungenfehlmündung.
  - Bei anatomisch geeigneten Defekttypen in allen Altersstufen interventioneller Verschluss mit Okkludersystemen („Schirmchen") möglich.
  - *Indikationen* zum operativen/interventionellen Verschluss sind:
    - Zeichen der Volumenbelastung des kleinen Kreislaufs.
    - Pulmonale Hypertonie (mit Lochpatch).
    - ASD-assoziierte Rhythmusstörungen.
    - Insulte durch paradoxe Embolie bei ASD II bzw. offenem Foramen ovale (in jedem Lebensalter, auch Erwachsene).
- **Komplikationen:** nach jahrelangem Verlauf Rechtsherzinsuffizienz ohne Zyanose, bei 15 % Eisenmenger-Reaktion im Erwachsenenalter (pulmonale Hypertonie), Vorhofarrhythmien.
- **Prognose:** Bei adäquater Therapie sehr gut.

Persistierender Ductus arteriosus Botalli (PDA)

- **Synonyme:** Persistierender (engl.: patent) Ductus arteriosus (PDA), offener Ductus Botalli.
- **Häufigkeit:** 8 % aller angeborenen Herzfehler.
- **Sitz des Defekts:** Offengebliebene Verbindung zwischen Aorta und A. pulmonalis, die sich normalerweise in der 1. Lebenswoche verschließt (s. Abb. 18.10a).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Bedeutung:**
  - *Bei Frühgeborenen* Zeichen der Unreife, häufig späterer Spontanverschluss.
  - *Bei reifen Neugeborenen* Anomalie, die sich selten spontan verschließt („Fehlbildungsductus"). Häufige Kombination mit anderen Herzfehlern.
- **Folgen:** Zuerst Links-rechts-Shunt, Volumen- und Druckbelastung des kleinen Kreislaufs, Volumenbelastung des linken Ventrikels (pulmonale Rezirkulation), pulmonaler Hypertonus, bei großem PDA spät Gefahr der pulmonalen Gefäßerkrankung und Eisenmenger-Reaktion.
- **Symptome abhängig von der Größe des Ductus:**
  - *Hämodynamisch unwirksamer Defekt:* Nur Herzgeräusch (häufig Systolikum).
  - *Bei größeren Defekten:* Dyspnoe, chronische Herzinsuffizienz (S. 398) und die klassische Konstellation: Azyanotisch, Pulsus celer et altus, hohe Blutdruckamplitude („hebender Puls").
- **Auskultationsbefund:** In typischen Fällen kontinuierliches systolisches Crescendo und diastolisches Decrescendo-Geräusch („Maschinengeräusch") links infraklavikulär, oft nach dorsal fortgeleitet, evtl. mit Schwirren (s. Abb. 18.10b).
- **Echokardiografie:** Messung des Ductusdurchmessers mit Farb-Doppler, Nachweis der Shuntrichtung, mit CW-Doppler Abschätzung des pulmonalarteriellen Druckes, Nachweis des Grades der pulmonalen Rezirkulation (Vergrößerung des linken Atriums und des linken Ventrikels).
- **Weitere Diagnostik:**
  - *Röntgen-Thorax:* Herzvergrößerung, vermehrte Lungendurchblutung. Pulmonalissegment vergrößert.
  - *EKG:* Links- und Rechtsherzhypertrophie bei pulmonaler Hypertonie je nach Shuntrichtung.
  - *Sonografie:* Fehlender diastolischer Fluss in Truncus coeliacus, A. renalis, Aa. cerebri media und anterior (durch diastolischen „Stealeffekt" mit Blutfluss von der Aorta zur A. pulmonalis.



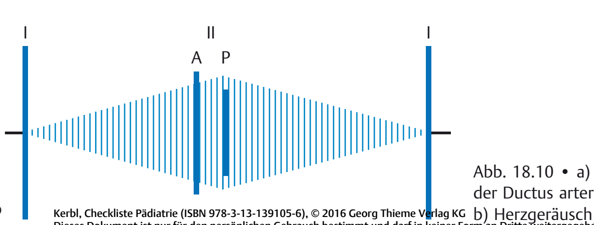


Abb. 18.10 • a) Persistierender Ductus arteriosus; b) Herzgeräusch

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Differenzialdiagnosen:** Atemnotsyndrom anderer Ursache (S. 260), aortopulmonales Fenster (mit 1 % selten; Verbindung zwischen Aorta ascsendens und A. pulmonalis), Ventrikelseptumdefekt mit Aorteninsuffizienz, perforiertes Sinus-Valsalvae-Aneurysma, arteriovenöse Fisteln.
- **Therapie und Prognose:**
  - *Therapie bei Frühgeborenen:* Die Indikation zur Behandlung wird heute eher zurückhaltend gestellt, dies betrifft insbesondere die vormals häufig angewandte „Ductusprophylaxe" (welche insbesondere die Entstehung einer IVH verhindern sollte). Wenn die Indikation zum Ductusverschluss gestellt wird, wird primär ein medikamentöser Therapieversuch mit Prostaglandinsyntheseinhibitoren durchgeführt. Dabei sind mögliche Nebenwirkungen durch reduzierte Gefäßperfusion zu berücksichtigen (Oligurie, NEC u. a.). Für die Behandlung existieren verschiedene Regimes, z. B.:
    - Primärer Versuch mit Indometacin 0,2 mg/kg KG i. v. 3 × alle 8 h (alle 12 h in der 1. Lebenswoche) oder Ibuprofen (10 mg/kg KG als ED über 30 min, ggf. Wiederholung an weiteren Tagen mit 5 mg/kg KG/d). Kontraindikationen sind Niereninsuffizienz (Nierenperfusion ↓), Thrombozytopenie, progrediente Hirnblutung, septischer Schock.
    - Bei Versagen und hämodynamisch wirksamem PDA Defekt frühzeitig operativ verschließen.
    - Supportive Maßnahmen: O_2-Gabe, bei Hkt < 45 % Transfusion, fallweise Intensivtherapie.
  - *Therapie bei Säuglingen und Kleinkindern:*
    - Therapie der Wahl: Interventioneller Verschluss durch Implantation von Okkluder-Systemen oder Coils.
    - Chirurgische Ductus-Ligatur nur selten nötig (s. o.).
  - *Prognose:* Bei Gabe von Ibuprofen bzw. Indometacin in den ersten zwei Lebenswochen Verschluss in über 90 % möglich, Wiedereröffnung im Rahmen einer Infektion möglich. Bei operativem Ductusverschluss Gefahr der Phrenikusparese.
- **Komplikationen:** Bakterielle Endokarditis, pulmonale Hypertension mit Shuntumkehr. Bei Neugeborenen Herzinsuffizienz und Lungenödem. Bei Frühgeborenen erhöhtes Risiko für nekrotisierende Enterocolitis (NEC), Oligo-Anurie, zerebrale Mangeldurchblutung.

Atrioventrikulärer Septumdefekt (AV-Kanal)

- **Häufigkeit und Vorkommen:** 4–5 % aller angeborener Herzfehler. Leichtes Überwiegen bei Mädchen (60:40). Bei etwa 70 % der Patienten mit komplettem AV-Septumdefekt besteht eine Trisomie 21.
- **Sitz und Art des Defekts:**
  - *Kompletter atrio-ventrikulärer Septumdefekt (CAVSD, AV-Kanal):* Kombination aus tiefsitzendem Vorhofseptumdefekt, Ventrikelseptumdefekt und gemeinsamer, meist insuffizienter AV-Klappe.
  - Der Defekt kann kombiniert mit anderen Herzfehlern vorkommen (Fallot-Tetralogie, Lungenvenenfehlmündung, Transposition der großen Arterien u. a.).
  - Partieller AV-Kanal: = ASD I (s. o.)
- **Folgen:** Links-rechts-Shunt auf Vorhof- und Ventrikelebene sowie meist eine Insuffizienz der gemeinsamen AV-Klappe. Dadurch Volumenbelastung des rechten Ventrikels und Vorhofs mit pulmonaler Hypertonie, zunehmende kardiale Dekompensation, frühe Neigung zur Shuntumkehr (Eisenmenger-Reaktion).
- **Symptome:** Bereits im frühen Säuglingsalter Gedeihstörung, Trinkschwäche. Unbehandelt stehen in weiterer Folge die Zeichen der Herzinsuffizienz im Vordergrund (Tachydyspnoe).
- **Auskultationsbefund:** v. a. Systolikum durch VSD und AV-Klappeninsuffizienz.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

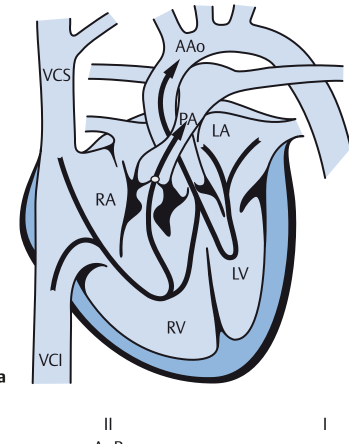
- **Weitere Diagnostik:**
  - Stigmata einer Trisomie 21 (S. 222)?
  - *Echokardiografie:* Kombination von ASD, VSD, fehlgebildeter AV-Klappe mit entsprechenden Shunts und Klappeninsuffizienzen, evtl. Zeichen der pulmonalen Hypertonie.
  - *EKG:* Biventrikuläre Hypertrophie, P dextrocardiale.
  - *Röntgen-Thorax:* Herzvergrößerung, vermehrte Lungendurchblutung.
- **Therapie:**
  - Therapie der Herzinsuffizienz (S. 400).
  - Operative Korrektur ab 3. Lebensmonat: Mittels Patch werden der ASD und der VSD verschlossen, aus der gemeinsamen AV-Klappe werden zwei AV-Klappen rekonstruiert.
- **Prognose:** Unkorrigiert zunehmende kardiale Dekompensation; bei ausreichender Größe der Ventrikel für eine biventrikuläre Korrektur sind Mortalität und Morbidität niedrig; nach Korrektur kann eine Mitralinsuffizienz bestehen bleiben (evtl. später Re-Operation erforderlich).

18.4 Herzfehler mit Rechts-links-Shunt (mit Zyanose)

Fallot-Tetralogie

- **Häufigkeit:** 3–6 % aller angeborenen Herzfehler, häufigster angeborener Herzfehler mit Zyanose.
- **Sitz und Art des Defekts:** Kombination aus Pulmonalstenose (infundibulär + valvulär, seltener supravalvulär), rechtsventrikulärer Hypertrophie, Malalignment-Ventrikelseptumdefekt und weiter über dem Ventrikelseptumdefekt reitender Aorta. Oft Begleitanomalien (ASD, muskulärer VSD, Aortenbogen, Koronarien) (s. Abb. 18.11a). In 10 % Mikrodeletion 22q11.
- **Folgen:** Rechts-links-Shunt auf Ventrikelebene, die Lungendurchblutung ist vermindert.
- **Symptome:**
  - *Zyanose* tritt oft erst nach den ersten Lebensmonaten mit Verstärkung bei Anstrengung auf (umgangssprachlich als „blue babies" bezeichnet); *Leistungsverminderung, typische Hockstellung*, zunehmende *Trommelschlägelfinger, Uhrglasnägel.*
  - *Hypoxämischer Anfall:* Meist morgens mit akuter schwerer Zyanose, Dyspnoe, Unruhe, Bewusstlosigkeit, Azidose, ggf. Krämpfen. Wird heute aufgrund der meist frühzeitigen Diagnostik nur noch selten beobachtet.
- **Auskultationsbefund:** Unterschiedlich lautes systolisches Stenosegeräusch im 2.–4. ICR parasternal links mit Schwirren. Der 2. Herzton ist laut, nicht gespalten (Pulmonaliston nicht hörbar, s. Abb. 18.11b).
- **Echokardiografie:** Nachweis des hoch sitzenden VSD und der überreitenden Aorta, der meist infundibulären und valvulären Pulmonalstenose und der hypoplastischen Pulmonalarterien, Farb- und CW-Doppler quantifizieren den Rechts-links-Shunt über den Ventrikelseptumdefekt und die Pulmonalstenose.
- **Weitere Diagnostik:**
  - *Labor:* BB (Polyzythämie), BGA (Sauerstoffsättigung ↓).
  - *Röntgen-Thorax:* Abgerundete, angehobene Herzspitze („Holzschuhherz"), betonte Herztaille, verminderte Lungendurchblutung.
  - *EKG:* Rechtslage, Rechtsherzhypertrophie.
  - *Herzkatheter und Angiografie:* Zur Beurteilung der peripheren Pulmonalarterien (periphere Pulmonalstenosen), Nachweis von eventuellen Koronararterienanomalien und evtl. als Palliativeingriff (Dilatation der valvulären Pulmonalstenose).
- **Differenzialdiagnosen:** Pulmonalstenose (S. 381), Pulmonalatresie (S. 381), Double Outlet Right Ventricle (DORV), andere zyanotische Herzfehler.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.



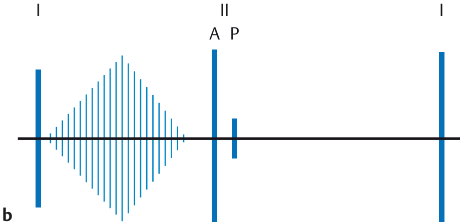


Abb. 18.11 • a) Fallot-Tetralogie mit valvulärer und infundibulärer Pulmonalstenose; b) Herzgeräusch

- **Therapie:**
  - *Hypoxämischer Anfall:* Lagerung in Hockstellung (Seitenlage und Anziehen der Knie des Kindes an die Brust), Sauerstoffgabe, Propranolol 0,1 mg/kg KG i. v., evtl. Morphinsulfat 0,1 mg/kg KG, Natriumbikarbonat 1 mval/kg KG, reichlich Flüssigkeit (Glukose-Elektrolytlösung i. v.).
  - Endokarditisprophylaxe (S. 395).
  - Gezielte Korrekturoperation bei geeigneter Anatomie im 4.-6. Lebensmonat (VSD-Verschluss mit Positionierung der Aorta über dem linken Ventrikel, Resektion der infundibulären Pulmonalstenose und Vavulotomie der Pulmonalklappe, eventuell Patcherweiterungsplastik des rechtsventrikulären Ausflusstrakts bis zur Pulmonalarterienbifurkation (transanuläre Patcherweiterung).
  - Palliativoperation (nur mehr in Ausnahmefällen): Modifizierte Blalock-Taussig-Anastomose (zwischen A. subclavia und A. pulmonalis) ab Neugeborenenalter.
- **Prognose:** Gut, abhängig von der Pulmonalklappenfunktion (-insuffizienz). Gegebenenfalls Reoperation im Jugend- und Erwachsenenalter mit Conduit-Implantation (Homo-/Xenograft vom rechten Ventrikel zum Pulmonalishauptstamm), percutane Pulmonalklappenimplantation bei Re-/Pulmonalstenose mit/ohne Insuffizienz.

Transposition der großen Gefäße (TGA)

- **Häufigkeit:** 5 % aller angeborenen Herzfehler.
- **Sitz und Art des Defekts:** Die Ursprünge von Aorta und A. pulmonalis sind vertauscht (ventrikulo-arterielle Diskordanz). Die normalerweise hintereinander geschalteten Kreisläufe sind infolgedessen parallel geschaltet (s. Abb. 18.12). Leben ist nur durch Verbindungen zwischen kleinem und großem Kreislauf (ASD, VSD oder

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

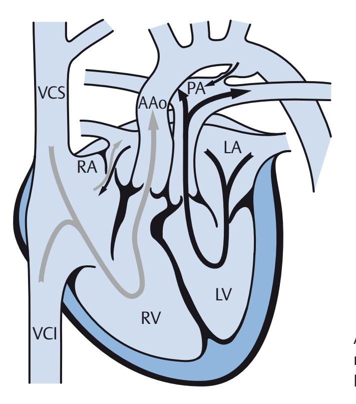


Abb. 18.12 • Transposition der großen Gefäße mit offenem Foramen ovale und persistierendem Ductus arteriosus

Ductus arteriosus) möglich. Häufig Koronararterienanomalien und Kombinationen mit anderen Vitien (VSD, Pulmonalstenose, Aortenisthmusstenose u. a.).

- **Symptome:** zunehmende Zyanose in den ersten Lebensstunden/-tagen, (durch PDA-Verschluss bei restriktivem PFO), Herzinsuffizienz bei zusätzlichem VSD.
- **Auskultationsbefund:** Bei 80 % kein Herzgeräusch, sonst meist uncharakteristisches Systolikum links parasternal Mitte, je nach begleitenden Vitien. Oft deutlich hyperaktiver rechter Ventrikel.
- **Echokardiografie:** Eindeutige Diagnose der parallel verlaufenden großen Gefäße und des Shunts auf Ductus- bzw. Vorhofebene (PDA, PFO = persistierendes Foramen ovale, ASD), sowie eventuelle Begleitanomalien.
- **Weitere Diagnostik:**
  - *Röntgen-Thorax:* Meist vergrößertes Herz mit liegender Eiform, Gefäßband schmal, Lungengefäßzeichnung von der Lungendurchblutung abhängig.
  - *EKG:* Pathologisches Rechtsherz mit Hypertrophiezeichen, bei zusätzlichem VSD biventrikuläre Hypertrophie.
  - *Herzkatheter und Angiografie:* Nachweis von komplexen zusätzlichen Herzfehlern, Darstellung der Koronararterien und für palliative Notfall-Atrioseptostomie (mit Rashkind-Ballonkatheter).
- **Differenzialdiagnosen:**
  - Atemnotsyndrom des Neugeborenen (S. 250), PFC-Syndrom (S. 263), andere zyanotische Herzfehler.
  - „Kongenital korrigierte Transposition" = atrio-ventrikuläre und ventrikulo-arterielle Diskordanz (azyanotisch!): Rechter Vorhof → morphologisch (rechts liegender) linker Ventrikel → Pulmonalis; linker Vorhof → morphologisch rechter (links liegender) Ventrikel → Aorta.
- **Therapie:**
  - *Maßnahmen zur Stabilisierung des Zustands bis zur OP:*
    - Offenhalten des Ductus arteriosus mit Prostaglandin E1 (S. 378).
    - Behandlung der Herzinsuffizienz (S. 400).

    Cave: Nach Möglichkeit keine O_2-Gabe, damit es nicht zum PDA-Verschluss kommt.
  - *Ballonatrioseptostomie nach Rashkind* als palliative Notfallmaßnahme mittels Herzkatheterisierung (auch unter Echo-Kontrolle möglich).
  - *Arterielle Switch-Operation*, in den ersten 2 Lebenswochen (anatomische Korrektur mit Umsetzen der großen Gefäße und Koronararterientransfer).
- **Prognose:**
  - Ohne Palliativmaßnahmen beträgt die Letalität im ersten Lebensjahr 90 %, mit vollständiger Korrektur überleben > 95 %.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139106-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

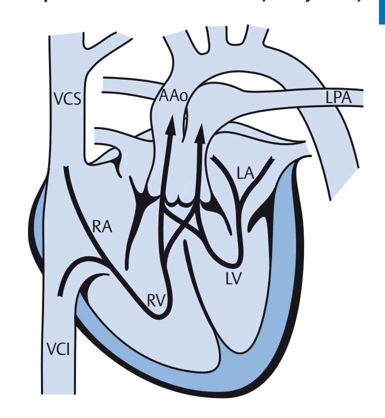


Abb. 18.13 • Truncus arteriosus communis

- *Postoperative Komplikationen:* Aorteninsuffizienz (Insuffizienz der ehemaligen Pulmonalklappe), supravalvuläre Pulmonalstenose (im Bereich der Anastomose), Stenosen der Koronararterien.
- **Komplikationen:** Frühzeitiger kardialer Schock, therapieresistente Hypoxämie und Azidose.

Hypoplastisches Linksherz-Syndrom (HLH-Syndrom)

- **Häufigkeit:** ca. 1–3 % aller angeborenen Herzfehler, 60 % Jungen.
- **Art und Sitz des Defektes:** Konnatale Hypoplasie des linken Ventrikels und der Aorta (Atresie-Stenose der Aortenklappe), meist mit Mitralstenose oder -hypoplasie kombiniert, eventuell Endokardfibroelastose des linken Ventrikels. PDA-abhängige Perfusion des Systemkreislaufs wegen fehlender oder massiv reduzierter antegrader Perfusion der Aorta ascendens, Blut fließt über einen ASD/PFO vom linken in den rechten Vorhof und über den Ductus arteriosus in den Systemkreislauf (retrograde Perfusion der Aorta ascendens und der Koronararterien), die Lunge ist hyperperfundiert mit pulmonaler Hypertonie.
- **Symptome:**
  - Bei Geburt meist unauffällig, gewöhnlich in der 1. Lebenswoche durch Ductus-Verschluss plötzlich rascher Verfall, blassgraue Zyanose.
  - Tachykardie, Pulslosigkeit, RR erniedrigt.
- **Diagnostik:**
  - *Labor:* Metabolische Azidose.
  - *Röntgen-Thorax:* Kardiomegalie, vermehrte Lungendurchblutung, Lungenstauung.
  - *EKG:* Rechtstyp, 90 % rechtsventrikuläre Hypertrophie, 40 % verminderte linksventrikuläre Ausschläge (kleine R-Amplitude linkspräkordial).
  - *Echokardiografie:* Im 2 D-Bild Nachweis der typischen Veränderungen wie oben beschrieben, selten auch großer linker Ventrikel mit eingeschränkter Funktion, Endokardfibroelastose. Großer rechter Ventrikel, A. pulmonalis dilatiert. Im Doppler Flowverhältnisse wie oben beschrieben darstellbar (Aortenstenose/-atresie, retrograde Perfusion der Aorta ascendens).
- **Differenzialdiagnosen:** Andere schwerwiegende Erkrankungen des Neugeborenen: Atemnotsyndrom (S. 250), Sepsis (S. 279), Laktatazidose, metabolische Azidose anderer Ursache.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

▶ **Therapie:**
1. *Offenhalten des Ductus arteriosus*: Prostaglandin E_1 0,05–0,1 µg/kg KG/min, nach 15 min um 10–20 % in zweistündlichen Abständen reduzieren, Minimaldosis 0,001 µg/kg KG/min.
2. *Norwood-Operation:* Prinzip ist die Schaffung eines univentrikulären Herzes, wobei der rechte Ventrikel zum Systemventrikel wird.
   – Stufe 1: in ersten Lebenstagen: Absetzen des Pulmonalarterien-Hauptstammes, Vereinigung der hypoplastischen Aorta ascendens und des Pulmonalis-Hauptstammes zu Neo-Aorta, Erweiterung des Aortenbogens durch Patch, zentraler Shunt/modifizierter Blalock-Taussig-Shunt oder klappenloses Conduit vom rechten Ventrikel zur Pulmonalarterienbifurkation (Sano-Shunt).
   – Stufe 2: ab 3. Lebensmonat Bidirektionale kavopulmonale Anastomose (Glenn-Operation: V. cava sup. wird End-Seit zur rechten A. pulmonalis anastomosiert).
   – Stufe 3: im Kleinkindesalter Fontan-Operation (extrakardiale Fontanoperation oder heute selten totale kavopulmonale Anastomose). Auch das Blut der Vena cava inferior wird direkt durch ein extrakardiales Conduit oder durch einen intraatrialen Tunnel dem Lungenkreislauf zugeführt.
3. *Herztransplantation* als Ultima Ratio.

▶ **Komplikationen:** Nach Verschluss des Ductus arteriosus unbeeinflussbarer Schock mit Hypoxie, Azidose, Multiorganversagen.

▶ **Prognose:** Trotz Operation nach Norwood etwa 60 % Mortalität vor Stufe 3.

Lungenvenenfehlmündung

▶ **Häufigkeit:** 1 % aller angeborenen Herzfehler.

▶ **Art und Sitz des Defekts:**
- *Partielle Lungenvenenfehlmündung* in den rechten Vorhof oder in die Vena cava superior; selten isoliert; fast immer kombiniert mit einem Vorhofseptumdefekt (Sinus venosus Defekt).
- *Totale Lungenvenenfehlmündung:* Suprakardiale, kardiale und infrakardiale Form. Der gesammelte Lungenvenenblutfluss mündet (über eine Sammelvene) in die V. cava superior oder in das rechte Atrium oder in die V. cava inferior. Vermehrte Lungendurchblutung, Überleben nur durch eine interatriale Verbindung (großes PFO oder ASD) möglich. Im Fall zusätzlicher pulmonalvenöser Obstruktionen (Stenosen) – schwere Lungenstauung.

▶ **Symptome:**
- Bei partieller Form Auskultationsbefund wie bei Vorhofseptumdefekt (S. 370) durch Volumenüberlastung rechts, fixierte Spaltung des 2. Herztons.
- Bei totaler Form mit obstruierten Lungenvenen treten schwere Zyanose und Atemnotsyndrom in der 1. Lebenswoche auf. Bei unbehindertem Blutfluss der Lungenvenen leichte Zyanose, kardiale Dystrophie und Herzinsuffizienzzeichen in den ersten Lebenswochen.

▶ **Diagnostik:**
- *Echokardiografie mit Doppler:* Direkter Nachweis der Fehlmündung. Volumenüberlastung rechts, kleiner linker Ventrikel und kleines linkes Atrium.
- *Röntgen-Thorax:* Meist Herzvergrößerung und vermehrte pulmonale Gefäßzeichnung. Bei Obstruktion der Lungenvenen normales Herz und hilifugale retikuläre Zeichnung, evtl. Lungenödem. Bei suprakardialer Form „Schneemannfigur".
- *EKG:* Meist Rechtsherzhypertrophie, P-dextrocardiale.
- Eine Herzkatheteruntersuchung mit selektiver Angiografie ist meist unnötig.

▶ **Differenzialdiagnosen:** Vorhofseptumdefekt (S. 370), Atemnotsyndrom anderer Ursache (S. 260).

▶ **Therapie:** bei totaler Lungenvenenfehlmündung operative Korrektur sofort nach Diagnose.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Prognose nach Operation:**
  - Bei partieller Form sehr gut.
  - Bei der totalen Form mit Venenobstruktion beträgt die Letalität < 10 %.

Truncus arteriosus communis

- **Häufigkeit:** 1 % aller angeborenen Herzfehler.
- **Art und Sitz des Defekts:** Ein Hauptarterienstamm, variable Zahl von Segelklappen (häufig mit Stenose oder Insuffizienz) und hoher VSD (s. Abb. 18.13). Mischblut aus beiden Ventrikeln in Aorta, pulmonaler Hypertonus.
- **Formen** (nach Van Praagh u. Van Praagh):
  - *Typ I:* Abgang eines einzigen Pulmonalishauptstammes und der Aorta ascendens aus dem gemeinsamen Truncus.
  - *Typ II:* Getrennter, jedoch knapp nebeneinander gelegener Abgang der (oft stenosierten) rechten und linken Pulmonalarterien von Truncushinterwand.
  - *Typ III:* Fehlen einer linken oder rechten Pulmonalarterie, die entsprechende Lunge wird durch Kollateralen oder Bronchialarterien versorgt, und „Hemitruncus“ (nur Aorta-Anteil).
  - *Typ IV:* Schlecht entwickelter Aortenbogen mit Hypoplasie, Koarktation, Atresie oder Fehlen des Aortenbogens und weiter Ductus arteriosus persistens.
- **Symptome:** Meist früh Zyanose und Dyspnoe, Pulsus celer et altus, hebende Pulsationen über dem gesamten Präkordium.
- **Auskultationsbefund:** Kontinuierliches raues holosystolisches Geräusch links- und rechtssternal im 2.–3. ICR, evtl. diastolisches Decrescendo (Klappeninsuffizienz).
- **Weitere Diagnostik:**
  - *Echokardiografie:* Darstellung des Truncus communis und des Abgangs des Truncus pulmonalis bzw. der linken und rechten Pulmonalarterie, VSD.
  - *Labor:* Blutbild (Polyglobulie), BGA (O_2-Sättigung ↓).
  - *Röntgen-Thorax:* Kardiomegalie und meist vermehrte (selten verminderte) Lungendurchblutung.
  - *EKG:* Rechtsherz, kombinierte Hypertrophie, P-dextrocardiale.
  - *Herzkatheter mit Angiografie:* Darstellung bei unklarer Anatomie.
- **Differenzialdiagnosen:** Großer VSD (S. 369), großer Ductus arteriosus persistens (S. 371), andere zyanotische Herzfehler (S. 374).
- **Therapie:**
  - Herzinsuffizienz behandeln (S. 400).
  - *Rastelli-Operation:* VSD-Verschluss, so dass Blutfluss aus dem linken Ventrikel in den Truncus (= Neo-Aorta) fließt, Absetzen des Truncus pulmonalis bzw. der Pulmonalarterien und Implantation eines Conduits (Homo-/Xenograft) zur Verbindung des rechten Ventrikels mit den Pulmonalarterien.
- **Prognose:**
  - Nach operativer Korrektur beträgt die Letalität ca. 10 %.
  - Langzeitverlauf abhängig von Conduit (Größe, Verkalkung) und Truncus-Klappenfunktion; Re-Operation erforderlich.
- **Komplikationen:** Herzinsuffizienz, pulmonale Hypertension.

Trikuspidalatresie

- **Häufigkeit:** 1 % aller angeborenen Herzfehler.
- **Art und Sitz des Defekts:**
  - Atresie der Trikuspidalklappe mit häufig rudimentärem rechtem Ventrikel. Lebensfähigkeit besteht nur in Kombination mit ASD und VSD, häufig zusätzliche Anomalien (Pulmonalstenose, Transpositionsstellung der großen Arterien, u. a.).
  - Venöses Blut strömt vom rechten in den linken Vorhof, Mischblut vom linken Ventrikel in Aorta bzw. über VSD und rechten Ventrikel in Pulmonalarterie. Je geringer der Lungendurchfluss ist (vermindert bei zusätzlicher Pulmonalstenose oder obstruierendem VSD), desto stärker ist die Zyanose.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

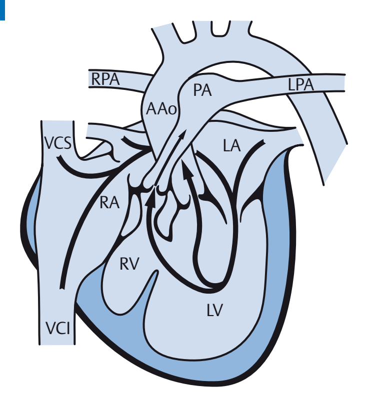


Abb. 18.14 • Trikuspidalatresie

- Ohne Pulmonalstenose und bei großem VSD vermehrte Lungendurchblutung (Volumenbelastung) und Herzinsuffizienz.

▶ **Symptom:** Meist von Geburt an Zyanose.

▶ **Auskultationsbefund:** Herzgeräusche entsprechend der Zusatzfehlbildungen (ASD, VSD, PST).

▶ **Weitere Diagnostik:**
- *Echokardiografie:* Nachweis der Atresie und der Zusatzfehlbildungen. Shunts werden mittels Doppler-Sonografie nachgewiesen.
- *Labor:* Blutbild (Polyzythämie), O_2-Sättigung reduziert.
- *Röntgen-Thorax:* Relativ normale Herzgröße, prominente V. cava, vergrößerter rechter Vorhof, meist verminderte Lungendurchblutung.
- *EKG:* Linkstyp, Linksherzhypertrophie (fehlendes altersphysiologisches Rechtsherz), P-sinistrocardiale.
- Herzkatheter und Angiografie sind zur primären palliativen Operation meist nicht nötig; jedoch Herzkatheter-Untersuchung etwa im Alter von 3–4 Monaten zur Planung der weiteren Operationen.
- Evtl. MRT.

▶ **Differenzialdiagnosen:** Andere zyanotische Herzfehler (S. 374), Atemnotsyndrom des Neugeborenen (S. 260).

▶ **Therapie:**
- Behandlung einer Herzinsuffizienz (S. 400).
- Palliative Ballon-Atrioseptostomie als Notfalleingriff bei restriktivem ASD bzw. PFO.
- Weitere Palliativeingriffe je nach Grad der Zyanose: Modifizierte Blalock-Taussig-Anastomose im Neugeborenenalter bei verminderter Lungendurchblutung und schwerer Zyanose, Pulmonalarterien-Banding bei vermehrter Lungendurchblutung.
- Fontan-Operation in 2 Teilschritten:
  - ab dem 4. Monat bidirektionale Glenn-Anastomose (End-Seit-Anastomose zwischen Vena cava superior und rechter A. pulmonalis).
  - Später vollständige Kreislauftrennung durch Fontan-Komplettierung (extrakardiale Fontan-Operation oder totale kavopulmonale Anastomose).

▶ **Prognose:**
- Bei guten Voraussetzungen für die Fontan-Operation ist die Prognose gut.
- Mögliche Spätprobleme durch Ventrikelfunktionsstörung, Rhythmusstörungen, Hepatomegalie, thromboembolisches Geschehen, Fistelbildungen (veno-venös, arterio-venös).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Komplikationen:** Bei Kombination mit Transposition und großem Ventrikelseptumdefekt ohne Pulmonalstenose pulmonaler Hochdruck und frühe Herzinsuffizienz, Dystrophie, Embolien.

18.5 Herzfehler ohne Shunt

Pulmonalstenosen (PST)

- **Häufigkeit:** 8 % aller angeborenen Herzfehler.
- **Art und Sitz des Defekts:** Einengung der rechtsventrikulären Ausflussbahn im Bereich der Pulmonalklappe, supravalvulär oder subvalvulär (infundibulär). Dadurch Druckbelastung des rechten Ventrikels, verminderte Lungendurchblutung abhängig vom Grad der Stenose.
- **Formen:** Meist valvuläre Pulmonalstenose, seltener supravalvuläre (meist postoperativ bei Rubella-Syndrom, multiple periphere Pulmonalstenosen kombiniert mit supravalvulärer Aortenstenose bei Williams-Beuren-Syndrom (S. 229)) oder subvalvuläre Stenosen (Infundibulumstenose des rechten Ventrikels, z. B. bei Fallot-Tetralogie (S. 374)).
- **Symptome:**
  - Leichte Formen sind zunächst asymptomatisch, meist tritt im 2.-3. Lj eine Belastungsdyspnoe auf, keine Zyanose.
  - Bei der kritischen valvulären Pulmonalstenose des Neugeborenen eventuell Ductus-abhängige Lungendurchblutung und Zyanose wegen Rechts-links-Shunt auf Vorhofebene (PFO). Eine Rechtsherzinsuffizienz ist selten.
- **Auskultationsbefund:**
  - Hebender Spitzenstoß, Schwirren im 2. ICR parasternal links bzw. im Jugulum, 2. Herzton fixiert gespalten, unterschiedlich lautes systolisches Stenosegeräusch im 2. ICR parasternal links mit Fortleitung in den Rücken. Je höhergradig die Stenose ist, desto später in der Systole Geräuschbeginn und -maximum.
- **Weitere Diagnostik:**
  - *Echokardiografie:* Darstellung der Stenose, der Klappenmorphologie, konzentrische Rechtsherzhypertrophie, Funktion des rechten Ventrikels, Bestimmung des Gradienten über Pulmonalklappe mittels CW-Doppler.
  - *Röntgen-Thorax:* Erweiterter Pulmonalisstamm (poststenotische Dilatation), Herzgröße meist normal. Lungendurchblutung normal bis vermindert.
  - *EKG:* Rechtsherzhypertrophie.
  - *Herzkatheter:* Nur therapeutisch zur Dilatation der Klappe bei valvulärer PST.
- **Differenzialdiagnose:** Pulmonalisatresie mit intaktem Ventrikelsystem (1 % aller angeborenen Herzfehler): Hypoplasie des rechten Ventrikels, Hypertrophie des rechten Vorhofs und des linken Ventrikels (Volumenbelastung) infolge Rechts-links-Shunt, Ductus-abhängige verminderte Lungendurchblutung. Symptome ab Neugeborenenperiode mit Zyanose. → Offenhalten des Ductus, operative Korrektur.
- **Therapie:**
  - Herzinsuffizienz behandeln (S. 400), Endokarditisprophylaxe (S. 395).
  - Ballonvalvuloplastie: bei valvulärer Pulmonalstenose, Ballondilatation mit Herzkatheter bei systolischem Druckgradienten > 40 mmHg. Falls eine Dilatation nicht möglich ist, Valvulotomie.
  - *Kritische valvuläre Pulmonalstenose des Neugeborenen:* Prostaglandin E1 zur Offenhaltung des Ductus arteriosus (S. 378), Herzkatheter mit Ballondilatation unabhängig vom Gradienten. Falls kein ausreichender Erfolg → chirurgische Valvulotomie.
  - Periphere PST: Bei ausgeprägten Formen Ballondilatation und Stent-Implantation.
- **Prognose:** Nach Ballondilatation bzw. operativer Korrektur ist die Prognose gut. Die postoperative Pulmonalisinsuffizienz wird meist gut toleriert.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Komplikationen:** Herzinsuffizienz und ausgeprägte Hypoxämie bei kritischer Pulmonalstenose des Neugeborenen.

Aortenstenosen

- **Häufigkeit:** 4–5 % aller angeborener Herzfehler.
- **Art und Sitz des Defekts:** Einengung des linksventrikulären Ausflusstrakts im Bereich der Aortenklappe oder (seltener) subvalvulär oder supravalvulär.
- **Formen:**
  - *Valvuläre Aortenstenose:* Verdickte, dysplastische Segel der Aortenklappe mit eingeschränkter Öffnungsfunktion, häufig bicuspide Aortenklappe, selten hypoplastischer Aortenklappenring, poststenotisch erniedrigter Blutdruck in Koronararterien, in Abhängigkeit vom Schweregrad dadurch Koronarinsuffizienz und frühzeitige Myokardschädigung. Manchmal kombiniert mit Mitralstenose, Aortenisthmusstenose, Aortenbogenhypoplasie, evtl. hypoplastischem linken Ventrikel.
  - *Subvalvuläre Aortenstenose* (fibrös, membranös, muskulär).
  - *Supravalvuläre Aortenstenose:*
    - Erweiterte, geschlängelte Koronarien durch prästenotische Druckerhöhung.
    - In 50 % mit multiplen peripheren Pulmonalstenosen, geistiger Retardierung, elfen- oder koboldartiges Gesicht, z. B. Williams-Beuren-Syndrom (S. 229).
- **Schweregrade:** Leichte Stenose (systolischer Druckgradient < 50 mmHg), mittelschwere Stenose (Druckgradient 50–80 mmHg), schwere Stenose (Druckgradient > 80 mmHg), kritische Stenose (bereits bei Neugeborenen manifest, Druckgradient in diesem Fall unbedeutend).
- **Symptome:**
  - Bei älteren Kindern initial häufig Zufallsbefund ohne Beeinträchtigung. Später Belastungsdyspnoe, Stenokardien, Synkopen, Rhythmusstörungen.
  - Bei kritischer Aortenstenose des Neugeborenen s. Komplikationen (unten).
- **Auskultations- und Palpationsbefund:** Schwirren im Jugulum, evtl. 2. ICR rechts. Frühsystolischer Klick (Punctum maximum [PM] an der Spitze), raues systolisches Stenosegeräusch (bis 5/6) mit PM im Jugulum und 2. ICR beidseits und Fortleitung in die Karotiden.
- **Weitere Diagnostik:**
  - *Echokardiografie:* Darstellung der Lokalisation der Stenose, Nachweis der Linksherzhypertrophie und Bestimmung der Funktion des linken Ventrikels. Bei valvulärer Aortenstenose „Domstellung" der Aortenklappensegel, CW-Doppler zur Bestimmung des Druckgradienten.
  - *Röntgen-Thorax:* Linksbetonung des Herzens.
  - *EKG:* Linksherzhypertrophie, Störung der Erregungsrückbildung, P-sinistroatriale.
- **Differenzialdiagnosen:** Hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie (S. 397) mit funktioneller Stenose.
- **Therapie:**
  - Bei kritischer valvulärer Aortenstenose des Neugeborenen Therapie einer Herzinsuffizienz (S. 400), Ballonvalvuloplastie unabhängig vom Gradienten (Gradient oft niedrig wegen linksventrikulärem Pumpversagen!).
  - Ballonvalvuloplastie: Ballondilatation mit Herzkatheter bei CW-Dopplergradienten > 70–80 mmHg
  - Chirurgisches Vorgehen, wenn Ballonvalvuloplastie erfolglos (Valvulotomie, eventuell Ross-Operation)
- **Prognose:** Nach Valvulotomie häufig residuelle Aorteninsuffizienz und Restgradient. Das Letalitätsrisiko bei Operation einer kritischer Aortenstenose des Neugeborenen liegt bei 10 %, später bei 1–2 %. In bis zu 50 % nach Ballonvalvuloplastie im späterem Leben chirurgisches Vorgehen nötig (Implantation einer Kunstklappe oder biologischen Klappe, Ross-Operation)
- **Komplikationen:** Akute globale Herzinsuffizienz in den ersten Lebenstagen bei kritischer valvulärer Aortenstenose des Neugeborenen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Aortenisthmusstenosen

- **Häufigkeit:** 8 % aller angeborenen Herzfehler.
- **Art und Sitz des Defekts:** Stenose der Aorta descendens meist im Bereich des Abganges der linken A. subclavia, Druckbelastung des linken Ventrikels, brachiocephaler Hypertonus.
- **Formen:**
  - *Präduktale Form* (= sog. infantile Form): Versorgung der unteren Körperhälfte über den Ductus arteriosus persistens, nach Spontanverschluss des Ductus akute kardiale Dekompensation in der postnatalen Periode.
  - *Postduktale Form* (= adulte Form, 80 %): Blutversorgung der unteren Körperhälfte über Kollateralen zwischen oberer und unterer Körperhälfte (A. subclavia, A. mammaria interna, Skapulaarterien und Interkostalarterien).
  - *Juxtaduktale Form*: Stenose auf Höhe des Duktus.
  - Kombinationen mit PDA, VSD, Aortenstenose, Transposition der großen Arterien und verschiedenen komplexen Vitien
- **Symptome, Auskultations- und andere Untersuchungsbefunde:**
  - *Präduktale Form:* Globale kardiale Dekompensation zwischen 1. und 4. Lebenswoche, Dyspnoe, Tachypnoe, Trinkfaulheit, Ödeme, evtl. Anurie, nekrotisierende Enterocolitis! Uncharakteristisches Systolikum am Rücken und links axillär, betonter 2. Herzton. Femoralispulse bei offenem Ductus evtl. erhalten.
  - *Postduktale Form:* Oft asymptomatisch bis zur 2. Dekade. Eventuell Systolikum links paravertebral (Stenose) und 3.–4. ICR links parasternal, evtl. systolisch-diastolische Geräusche (Shuntgeräusch der Kollateralen). Arterieller Hypertonus der oberen Körperhälfte, rezidivierende Kopfschmerzen, gelegentlich vermehrtes Nasenbluten, Wadenschmerzen nach längerem Gehen, kühle untere Extremitäten.
  - Pulse sind schwach oder fehlen über der A. femoralis und A. dorsalis pedis.
  - Hypertension der oberen Extremität (bei Beteiligung der A. subclavia Unterschied zwischen rechts und links). RR-Gradient zwischen oberer und unterer Extremität.
- **Weitere Untersuchungsbefunde:**
  - *Echokardiografie:* Stenosenachweis, Druckgradientenbestimmung mit CW-Doppler, Darstellung der Hypertrophie bzw. Bestimmung der Funktion des linken Ventrikels.
  - *Röntgen-Thorax:* Fallweise Kardiomegalie (LVH) und Lungenstauung beim Säugling. Ab der 2. Dekade Usuren im mittleren Drittel der 4.–8. Rippe (Kollateralkreislauf).
  - *EKG:* Linksherzhypertrophie bei postduktaler Form im späteren Lebensalter.
  - *MRT.*
  - *Herzkatheter:* nach dem 1. Lj im Rahmen einer Ballondilatation mit/ohne Stentimplantation
- **Differenzialdiagnosen:** Andere Ursachen der Herzinsuffizienz (S. 399).
- **Therapie:**
  - *Präduktale Form:* Herzinsuffizienz behandeln (S. 400), Ductus mit Prostaglandin E_1 (0,01–0,1 µg/kg KG/min) offenhalten. Frühzeitige End-zu-End-Anastomose oder Subklaviaplastik („subclavian flap") plus Ductusligatur.
  - *Postduktale Form:*
    - Indikation bei arterieller Hypertonie, bei systolischem Gradienten > 20 mmHg zwischen oberen und unteren Extremitäten,
    - bei Säuglingen operative Resektion der Stenose und End-End-Anastomose
    - Bei > 1. Lj Ballondilatation je nach Anatomie (***Cave:*** Aneurysmenbildung), bei älteren Kindern zusätzlich mit Stent-Implantation
  - Komplikationen der Operation: Postoperative Niereninsuffizienz, selten Querschnittslähmung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Prognose:** Bei einfacher Stenose in 90 % gute Resultate. Postoperative Reststenosen und Aneurysmen sind möglich. Bis über 50 % später Auftreten eines arteriellen Hypertonus trotz gutem OP- bzw. Interventionsergebnis.
- **Komplikationen:** Frühzeitige Arteriosklerose (koronare Herzerkrankung), Aneurysmen der Aorta und Gerhirngefäße, evtl. Hirnblutung.

18.6 Pulmonalarterielle Hypertonie (PAH)

Definition und Formen

- **Definition:** Erhöhter Druck im Pulmonalkreislauf (Pulmonalarterienmitteldruck > 25 mmHg), pulmonaler Gefäßwiderstand > 3 Wood-Units.m² (normal: 0,3–1,6; 1 WU = 1 mmHg.mm/L). Deutliche klinische Symptomatik, wenn der Pulmonalarteriendruck 50 % des Systemdrucks im großen Kreislauf übersteigt.
- Einteilung in 5 Klassen (Nizza-Klassifikation 2013).
- **Im Kindesalter vorwiegend auftretende Formen:**
  - *Idiopathische (primäre) PAH:* Progressive Lungengefäßerkrankung mit Zunahme der Tunica muscularis der Lungengefäße, Intimaproliferation und vaskuläre Umbauprozesse bei anatomisch normalem Herzen.
  - *Hereditäre PAH*
  - *PAH bei angeborenen Herzfehlern (sekundär):* Herzfehler mit Links-rechts-Shunts führen zu Volumen- und Druckbelastung des kleinen Kreislaufs, ohne Defektverschluss progressiver Lungengefäßumbau („Lungengefäßerkrankung“) z. B. bei totalem AV-Kanal, Ductus arteriosus persistens (S. 371), großem Ventrikelseptumdefekt (S. 369), Truncus communis (S. 379), singulärem Ventrikel.
  - bei pulmonalvenöser Obstruktion, z. B. totaler Lungenvenenfehlmündung (S. 378).

Symptome und Auskultationsbefund

- **Idiopathische PAH:** Zunächst unspezifisch, bei Säuglingen Trinkschwäche, mit zunehmendem Alter Leistungseinschränkung, rasche Ermüdbarkeit, Dyspnoe, Synkopen, eventuell pulmonalobstruktive Symptome, im fortgeschrittenen Stadium Rechtsherzinsuffizienz (Ödeme, Staung).
- **PAH bei angeborenen Herzfehlern:**
  - Zunächst bei Shunt-Vitien mit Links-rechts-Shunt Zeichen der chronischen kardialen Dekompensation, in fortgeschrittenen Stadien Zyanose, wenn der pulmonale Widerstand den Gefäßwiderstand im System-Kreislauf übersteigt und eine Shunt-Umkehr (Rechts-links-Shunt) eintritt (Eisenmenger-Reaktion), Trommelschlägelfinger und Uhrglasnägel.
  - Auskultation: lauter („paukender“) 2. HT, Systolikum bei ausgeprägter Trikuspidalklappeninsiffizienz, Diastolikum bei Pulmonalklappeninsuffizienz.

Diagnostik

- **Labor:** BGA (paO_2 < 50 mmHg, $paCO_2$ ↑), Blutbild (Polyglobulie, im fortgeschrittenen Stadium Thrombozytopenie), Herzenzyme, Troponin, NT-pro BNP, Leber- und Nierenwerte, Gerinnung, Eisenstatus, Genetik bei idiopathischer und hereditärer PAH.
- **Echokardiografie:** Nachweis eines Herzfehlers, Shuntrichtung, Funktion und Größe des rechten Ventrikels, Trikuspidalklappeninsuffizienz (mit CW-Doppler Einschätzung des systolischen Druckes im rechten Ventrikel), pathologisches Flussmuster in A. pulmonalis (Einschätzung des Druckes und Widerstandes in Pulmonalarterien).
- **Röntgen-Thorax:** Gelegentlich hiläre Gefäßabbrüche mit verminderter peripherer Lungendurchblutung.
- **EKG:** Zunehmende Rechtsherzhypertrophie.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Herzkatheterisierung:** Messung der Abnahme des pulmonalarteriellen Drucks bzw. des Widerstandes unter Atmung von 100 % O_2-, NO- oder Prostazyklin-Gabe zur Prüfung der pulmonalen Vasoreagibilität (Differenzierung einer fixierten PAH von einer noch nicht fixierten PAH).
- *Cave:* Erhöhtes Risiko für die Untersuchung. Die Unterscheidung fixierte/nicht fixierte pulmonale Hypertonie ist für die OP-Indikation entscheidend.

Differenzialdiagnosen

- Angeborene Herzfehler (S. 368).
- Dekompensierte Lungen- oder Herzerkrankungen.
- Mukoviszidose (S. 347), Asthma bronchiale (S. 333).

Therapie

- **PAH bei angeborenen Herzfehlern:** zeitgerechte Korrektur-Operation
- **Symptomatische Begleittherapie:**
  - Kein Leistungssport, kein Aufenthalt in Höhen über 1500 m Seehöhe, Impfungen gegen Influenza und Pneumokokken, adäquate Kontrazeption (Bevorzugung von Präparaten mit lediglich Gestagenen)
  - Kontinuierliche Sauerstoffgabe – kontroverse Empfehlungen (subjektive Besserung)
  - Orale Antikoagulation:
    - idiopathische/hereditäre PAH (soferne keine Kontraindikationen)
    - PAH bei angeborenen Herzfehlern mit Eisenmenger-Reaktion: nicht routinemäßig (nur nach thrombembolischen Komplikationen)
  - Diuretika: bei Rechtsherzinsuffizienz mit Ödemen
- *Cave:* Eisenmangel
- **Medikamentös:** Je nach Form, Stadium und Reagibilität der Gefäße. Bei Kindern relativ geringe Erfahrungen, die meisten Medikamente in off-label use!
  - **Kalziumantagonisten**: bei idiopathischer /hereditärer PAH (nicht bei PAH bei angeborenen Herzfehlern): Diltiazem (1,5–3 mg/kg/D in 3–4 ED), Nifepidin (1–2 mg/kg/d in 1 ED)
  - **Endothelinrezeptor-Antagonisten:** Bosentan 2 mg/kg/d in 2 ED initial über 4 Wochen, dann 4 mg/kg/d in 2 ED (*Cave:* monatliche Kontrolle der Leberwerte); Macitentan bis 10 mg/d in 1 ED (bei Kindern noch kaum Erfahrungen)
  - **Phosphodiesterase-5-Inhibitoren:** Sildenafil: 1–4 mg/kg/d in 3–4 ED (KG < 20 kg maximal 3 × 10 mg/d, KG > 20 kg maximal 3 × 20 mg/d)
  - **Prostanoide:** Inhalatives Iloprost, Prostazyklin (intravenös), Epoprostenol (intravenös)
- **Weitere Therapien:** atriale Septostomie (Palliation bei rechtsventrikulärer Dekompensation), Lungen bzw. Herz-Lungentransplantation.

Prognose

- Abhängig von Ätiologie (bei idiopathischer/hereditärer PAH schlecht, bei PAH im Rahmen angeborener Herzfehler deutlich besser)

Komplikationen

- Kardiale Dekompensation.
- **Eisenmenger-Reaktion:** bei angeborenen Shuntvitien Shuntumkehr, wenn der Lungengefäßwiderstand den Widerstand im Systemkreislauf übersteigt.
- **Thrombembolische Komplikationen** (zerebral!).
- **Blutungskomplikationen** (Thrombozytopenie und Thrombozytopathie).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

18.7 Herzrhythmusstörungen – Allgemein

Symptome und Komplikationen

- **Bradykardie < 40/min (beim Säugling < 60/min):** Adams-Stokes-Anfälle (Synkope mit Bewusstlosigkeit).
- **Tachykardie > 180/min:**
  - *Säugling:* Blässe, kalter Schweiß, Trinkschwäche, Unruhe, Erbrechen.
  - *Älteres Kind:* Häufig klinisch unauffällig, sonst Blässe, kalter Schweiß, Synkopen, Palpitationen, Thoraxschmerzen, Pulsationen, nächtliches Wasserlassen, Herzinsuffizienz.
- **Herzbefund:** Bradykardie oder Tachykardie, unregelmäßiger Puls bzw. Herzton.
- **Komplikationen:** Herzinsuffizienz (Hepatomegalie, Zyanose, Dyspnoe), Hypoxämie, Schock.

Ursachen

- **Idiopathisch** bei gesunden Kindern.
- **Weitere Ursachen:**
  - Vagotonie.
  - Kardiale Schädigung bei Hypoxie (besonders bei Reanimation).
  - Infektiös und medikamentös toxisch (z. B. Viren, Digitalis).
  - Exsikkose, Hypokaliämie, Hyperkalzämie.
  - Endokrine Störungen (z. B. Hyperthyreose).
  - Angeboren (z. B. AV-Block).
  - Nach Herzoperationen.

Diagnostik

- Anamnese und körperliche Untersuchung (s. o.).
- Blutdruck und Puls überwachen.
- **Labor:** Blutbild und CRP (Entzündung?), Elektrolyte (Verschiebung?), CK-MB, Troponin T bzw. I (↑ bei Myokardnekrose), Blutzucker (Hypoglykämie?), BNP bzw. NTproBNP (Herzinsuffizienz), BGA (Azidose?), bei Tachykardie evtl. auch Schilddrüsenwerte.
- **EKG:**
  - Befunde s. Abb. 18.20.
  - Belastungs-EKG: Nur bei V. a. funktionelle Extrasystolen, diese verschwinden meist unter Belastung.
  - Langzeit-EKG: Häufigkeit, Art und Schwere von Arrhythmien und Therapiekontrollen.
- **Echokardiografie:** Abklärung von Vitien, Tumoren, organischen Herzerkrankungen, Ventrikelgröße und -funktion, sekundäre AV-Klappeninsuffizienzen, Thromben.

Antiarrhythmika im Kindesalter

Siehe Tab. 18.10.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 18.10 • Antiarrhythmika im Kindesalter – alphabetische Übersicht

Substanz (Handelsname) Halbwertzeit	Indikationen	Akut-Dosierung	Erhaltung	Zusatzinformationen
Adenosin 7–10 sek	supraventrikuläre Tachykardie, kurz SVT (S. 390)	0,1–0,3 mg/kg i. v. Maximaldosis (MD): 0,5 mg/kg	–	kurze HWZ, repetitive Gabe möglich auch zur „Demaskierung" bei Vorhofflattern, passagere Asystolie möglich (Reanimationsbereitschaft muss gegeben sein!)
Amiodaron 3–15 Wochen !!!	therapieresistente SVT (S. 390), AV-Knotentachykardie (v. a. postoperativ)	i. v. Gabe: Akut 2,5–5,0 mg/kg KG i. v. als Einzeldosis, dann 10–20 mg/kg/d als Dauerinfusion	oral: initial 8–10 mg/kg/d in 3 ED, dann 5 mg/kg/d	zahlreiche NW an Lunge, Schilddrüse, Corneaeinlagerungen, Nervensystem, GIT, Haut etc. möglich Sonnenbestrahlung während Therapie meiden, lange HWZ!!!
Atenolol 8–10 h	supraventrikuläre Tachyarrhythmien (S. 390)	–	1–2 mg/kg/d in 1–2 ED p. o.	NW: Bradykardie, (Kontraindikation: AV-Block 2. und 3. Grades), Hypotonie, Bronchospasmus, Störungen GIT und ZNS
Atropin	Sinus-Bradykardie (S. 388), kompletter AV-Block (S. 388)	0,01–0,03 mg/kg/i. v.	–	NW: Mydriasis, Mundtrockenheit, Tachykardie, Augendruck ↑, Flush; Kinder < 2 J. und Kinder mit Down-Syndrom besonders empfindlich. Unter Lichtschutz lagern
Flecainid	SVT (S. 390)	0,5–1 mg/kg als ED i. v.	3–6 mg/kg/d p. o.	Negativ inotrop, ***Cave:*** bei Herzinsuffizienz; evtl. proarrhythmogen
Lidocain (Xylocain) 2 h	ventrikuläre Tachykardie (S. 391), Kammerflattern	1 mg/kg als Bolus i. v., dann 0,5 mg/kg/h als Dauertropf	–	bei Intoxikation: Hypotension, Arrhythmie, Bradykardie, Nervosität, Schwindel, Krämpfe, Mydriasis, Erbrechen, Atemdepression bei Hypokaliämie Wi ↓, bei Hyperkaliämie Wi ↑
Metoprolol	SVT (S. 390), langes QT-Syndrom	–	1–5 mg/kg/d in 3 ED p. o.	NW: Bronchospasmus, Hypoglykämie u. a.
Mexiletin 12 h	ventrikuläre Arrhythmien	–	6–15 mg/kg/d in 3 ED	NW: Störungen GIT und ZNS, Herz-Kreislauf (Cave: Hypotonie), Thrombopenie

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 18.10 • **Fortsetzung**

Substanz (Handelsname) Halbwertzeit	Indikationen	Akut-Dosierung	Erhaltung	Zusatzinformationen
Orciprenalin	Sinusbradykardie (S. 388), kompletter AV-Block (S. 388)	0,1–0,4 µg/kg/min als Infusion, Dosierung nach Wirkung	Säuglinge 3 × 2,5 mg p. o., Kinder/Jugendliche 3 × 5–10 mg p. o.	NW: Tachykardie, Arrhythmie, Unruhe, Kopfschmerz, Schlafstörung u. a.
Propafenon 5–7 h bzw. 10–30 h („slow metabolizer")	SVT (S. 390) und ventrikuläre Tachykardie (S. 391), Vorhofflattern und -flimmern (S. 391), ventrikuläre Extrasystolen, kurz VES (S. 394)	als Bolus: 0,5–1 mg/kg i. v. repetitiv: 0,2 mg/kg i. v. als DT: 0,3–1 mg/kg/Std. MD: 7,5 mg/kg/d	oral: 10–20 mg/kg/d in 3 ED	Nicht kardioselektiv, NW: Schwindel, Störungen GIT, Mundtrockenheit, Sehstörung, Fieber, Parästhesien, Geschmacksstörung, negativ inotrop, Bradykardie, EKG-Veränderungen
Propranolol 3–6 h	VES (S. 394), langes QT-Syndrom	(Akuttherapie: 0,05–0,15 mg/kg i. v. 3–4 × täglich)	oral: 1–4 mg/kg/d in 3 ED	NW: Lethargie, Schlaflosigkeit, Hypotension, Bradykardie, Störungen im GIT, allerg. Hautreaktion, Parästhesien, Alopezie, Schwindel
Sotalol 10–20 h	SVT (S. 390) und ventrikuläre Tachykardie (S. 391)	0,3–1,5 mg/kg i. v. über 10 min	2–8 mg/kg/d in 2–3 ED p. o.	NW: Sinus-Bradykardie, arterielle Hypotonie, Müdigkeit, Benommenheit, evtl. proarhytmogen.
Verapamil (Isoptin) 3–5 h	SVT (S. 390)	akut i. v.: 0,1–0,2 mg/kg (langsame Gabe 1:5 verdünnt !)	p. o.: 4–10 mg/kg/d in 3 ED	***Beachte:*** Kontraindiziert bei Neugeborenen und Säuglingen - Gefahr von Sinus-Bradykardie oder Herzstillstand

GIT = Gastrointestinaltrakt
Wi = Wirkung

18.8 Bradykarde Rhythmusstörungen

Sinusbradykardie

- **Herzfrequenz < 60/min.**
- **Ursachen:** Verstärkte Vagotonie z. B. im Schlaf, bei Sportlern, Anorexia nervosa.
- **Maßnahmen:** Keine spezielle Therapie erforderlich.

Atrioventrikuläre Blöcke

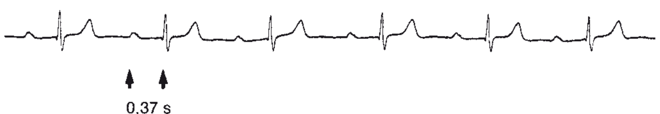
Siehe Abb. 18.15.

- **AV-Block I. Grades:** PQ-Zeit verlängert, durch Vagotonie, Digitalis.
- **AV-Block II. Grades (Partieller AV-Block):** a) Typ Wenckebach: Zunehmende PQ-Zeit-Verlängerung bis zum Ausfall der Überleitung auf die Kammern (Ausfall eines QRS-

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.



a Sinusbradykardie



b AV-Block I°



c AV-Block II° – Typ Wenckebach



d AV-Block II° – Typ Mobitz 2 : 1-Überleitung



e AV-Block III°

Abb. 18.15 • EKG-Befunde bradykarder Herzrhythmusstörungen

Komplexes im EKG). b) Typ Mobitz: PQ-Zeit konstant, intermittierend Ausfall der Kammerüberleitung (QRS-Komplex) in konstantem Rhythmus (2 : 1–4 : 1).

- **AV-Block III. Grades (totaler AV-Block):** Vollständige Unterbrechung der Überleitung von den Vorhöfen auf die Kammern, Unabhängigkeit der Vorhof- und Kammeraktionen, beruht meist auf angeborenem Defekt des His-Bündels oder Zustand nach Operationen.
- **Diagnostik:** s. allgemeine Diagnostik bei Herzrhythmusstörungen (S. 386).
- **Therapie:**
  - als Akuttherapie: *Orciprenalin* 0,01–0,03 mg/kg KG i. v., evtl. Wiederholung nach 30 min im Adams-Stokes-Anfall, alternativ Atropin (0,01–0,03 mg/kg KG als ED i. v.).
  - *Schrittmacherimplantation:* Beim Neugeborenen mit Herzfrequenz < 50/min, beim Neugeborenen mit Herzfehler < 40/min, beim älteren Kind nach 1. Adams-Stokes-Anfall, bei Herzfrequenz < 40/min beim Schulkind, < 50/min beim Kleinkind, beim Auftreten von Pausen (Asystolie) > 3–5 sek, bei QT-Verlängerung.

18.9 Tachykarde Rhythmusstörungen

Sinustachykardie

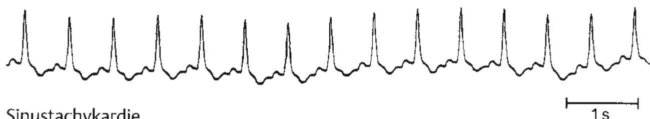
- **Herzfrequenz > 180/min.**
- **Ursachen:** Verstärkter Sympathikotonus z. B. bei Fieber, Anstrengung, Erregung, Schock, Herzmuskelerkrankung (wenn persistierend).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

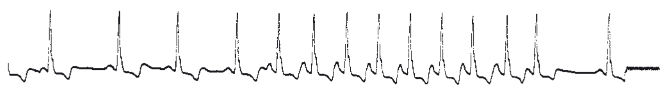
Paroxysmale supraventrikuläre Tachykardie

- **Mechanismus:** am häufigsten Reentry-Mechanismus (kreisende Erregungen) mit Einschluß des AV-Knotens als AV-Reentry (S. 390) und AV-Knoten-Reentry-Tachykardie
- **Symptome:**
  - Anfallsweise Herzjagen mit Frequenzen von 180–300/min; alle Vorhoferregungen werden auf die Kammern übertragen. Dauer: Minuten bis Stunden.
  - Bei Anhalten über Stunden Symptomatik (S. 386).
  - Tritt vom Säuglingsalter (in 80 % erstmalig) bis zum Erwachsenenalter auf. Auch pränatal möglich (seltene Ursache für Hydrops fetalis).
- **Therapie beim Säugling:**
  - *Anfallsunterbrechung mit Stufentherapie 1.* Eisbeutel auf Gesicht; *2.* Adenosin 0,1 mg/kg KG als Initialbolus (max. 0,5 mg/kg KG) möglichst über Vene des rechten Arms oder des Kopfes; *3.* elektrische Kardioversion (transösophageale Elektrostimulation); *4.* Propafenon 0,5–1 mg/kg i. v.; *5.* Digitalis (z. B. Methyldigoxin 0,01 mg/kg KG).
  - *Dauerprophylaxe:* Digitalis (erste Wahl) oder β-Blocker, alternativ Propafenon, Flecainid, Amiodaron. Die Dauer der Prophylaxe ist abhängig vom Grundleiden (mindestens 1 Jahr), die Medikamentenwahl von der Wirksamkeit bzw. den Nebenwirkungen.
- **Therapie beim Schulkind:**
  - *Anfallsunterbrechung (Stufentherapie): 1.* Valsalva-Versuch (Ausatmen bei gleichzeitigem Verschluss von Mund und Nase) bzw. Eintauchen des Gesichtes in Eiswasser oder Eisbeutel auf das Gesicht; *2.* Adenosin (s. o.); *3.* Propafenon (s. o.); *4.* Kalziumantagonist (Kontraindikation bei Säuglingen, eingeschränkte linksventrikuläre Funktion); *5.* elektr. Kardioversion (s. o.).

  Cave: Kein Bulbusdruck. Kein Digoxin.
  - *Interventionelle Therapie:* Propafenon, Betablocker, Sotalol, Flecainid, Amiodaron. Dauer und Auswahl der Medikamente s. Therapie beim Säugling (oben).



a Sinustachykardie



b Paroxysmale supraventrikuläre Tachykardie

Abb. 18.16 • EKG-Befunde tachykarder Herzrhythmusstörungen

Präexzitationssyndrome (AV-Reentry)

- Häufigste Form der paroxysomalen Tachykardien im Kindesalter
- **Pathophysiologie:** Akzessorische Muskelbündel mit beschleunigter Erregungsleitung zwischen Vorhöfen und Kammern können zu kreisender Erregungsleitung führen.
- **Formen:**
  - *LGL-(Lown-Ganong-Levine-)Syndrom:* Verkürzung der PQ-Zeit im anfallsfreien Zustand.
  - *WPW-(Wolff-Parkinson-White-)Syndrom:* Zusätzliche Deltawelle zu Beginn des QRS-Komplexes.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

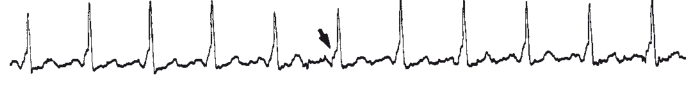


Abb. 18.17 • EKG-Befund beim WPW-Syndrom (mit Deltawelle)

- **Therapie des WPW-Syndroms:**
  - *Anfallsunterbrechung:* Keine Digoxin-Gabe! Sonst wie bei paroxysmaler supraventrikulärer Tachykardie (s. o.).
  - *Dauertherapie:* Hochfrequenzstrom-Ablation akzessorischer Bündel (z. B. über Herzkatheter) in spezialisierten Zentren nach elektrophysiologischer Untersuchung.

Vorhofflattern und Vorhofflimmern

- **Mechanismus:** kreisende Erregung im Vorhof
- **Vorhofflattern**
  - Selten, bei Kindern meist postoperativ, auch pränatal möglich.
  - annähernd normale Ventrikelfrequenz.
  - Im EKG typische „Sägezahnwellen", Flatterfrequenz 250–400/min, 2–4 : 1-Überleitung auf Kammern.
  - *Hinweis:* Das Vorhofflattern kann manchmal nur durch die Gabe von Adenosin (0,1–0,3 mg/kg G i. v.) und die dadurch bedingte Überleitungsverzögerung demaskiert werden.
- **Therapie:**
  - Kardiale Dekompensation: Kardioversion.
  - Kreislauf stabil: Versuch mit Propafenon (0,5–1 mg/kg KG i. v.), alternativ Sotalol oder Amiodaron (s. Tab. 18.10).
- **Vorhofflimmern:**
  - Flimmern der Grundlinie im EKG, P-Wellen nicht mehr abgrenzbar (Flimmerfrequenz 400–700/min), unregelmäßige Überleitung auf die Kammern (absolute Arrhythmie).
  - Pulsdefizit peripher wegen mangelnder Füllung bei Ventrikelkontraktion.
- **Therapie:**
  - Elektrische Kardioversion, anschließend medikamentöse Therapie mit Propafenon, Sotalol oder Amiodaron (s. Tab. 18.10).
  - Behandlung einer bestehenden Grunderkrankung.

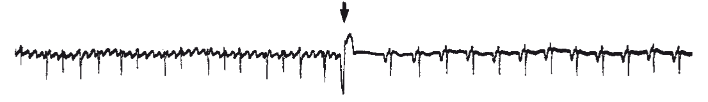
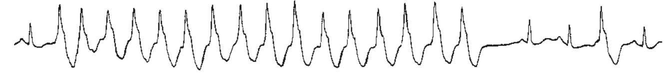


Abb. 18.18 • EKG-Befund Vorhofflattern mit wechselnder Überleitung und spontaner Kardioversion nach VES

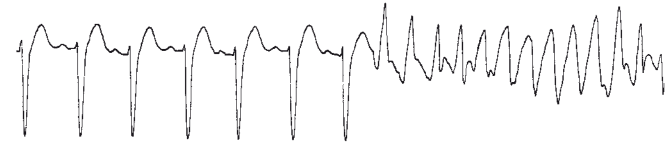
Ventrikuläre Tachykardie

- **HF 150–200/min,** selten.
- **EKG:** Schenkelblockartig deformierte QRS-Komplexe, P-Wellen unabhängig von den deformierten QRS-Komplexen (AV-Dissoziation).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.



a Kammertachykardie



b Kammerflattern



c Kammerflimmern

Abb. 18.19 • EKG-Befunde: a) Kammertachykardie, b) Kammerflattern, c) Kammerflimmern

- **Ursache:** Angeborene Herzfehler, Kardiomyopathien, postoperativ, bei verlängertem QT-Syndrom, Myokarditis oder Tumoren, diverse Sonderformen (z. B. arrhyhtmogene rechtsventrikuläre Dysplasie)
- *Cave:* Übergang in Kammerflattern und -flimmern möglich, hämodynamisch Kreislaufstillstand (S. 805).
- **Therapie:**
  - *Im Notfall (Stufentherapie): 1.* Kardioversion mit 1–2 (-4) Ws/kg KG; *2.* Amiodaron (als Akutmaßnahme 2,5–5 mg/kg KG als ED); (s.); *3.* Lidocain (1 mg/kg langsam i. v., dann 4–7 µg/kg/min als Infusion).
  - *Dauertherapie:*
    - Amiodaron 5 mg/kg/d oder Propafenon 10 mg/kg/d bzw. Beta-Blocker (s.), alternativ Mexiletin (6–15 mg/kg KG/d in 3 ED).
    - Evtl. elektrophysiologische Untersuchung mit Hochfrequenzstrom-Ablation in spezialisierten Zentren

18.10 Respiratorische Arrhythmie und Extrasystolen

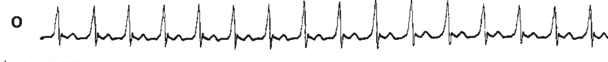
Respiratorische Arrhythmie

- Anstieg der Pulsfrequenz bei Inspiration, verstärkt in Rekonvaleszenzphasen.
- Kein Krankheitswert.

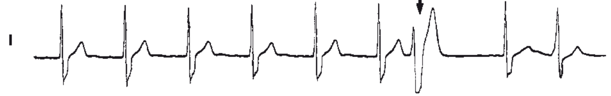
Supraventrikuläre Extrasystolen

- Abnorme Reizbildung in den Vorhöfen mit vorzeitig auftretender deformierter P-Welle und verkürzter PQ-Zeit, normal folgender QRS-Komplex.
- **Vorkommen:** Häufig ohne organische Herzerkrankung bei niedriger Pulsfrequenz, vegetativ labilen Kindern, bei Infektionserkrankungen. Häufig auch pränatal ab der 28. SSW sowie in den ersten Lebensmonaten. Meist keine Symptome, von den Kindern unbemerkt, harmlos (Zufallsbefund).

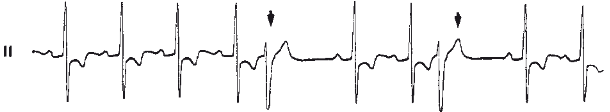
Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.



a keine VES



b seltene monotope VES (< 30/h)

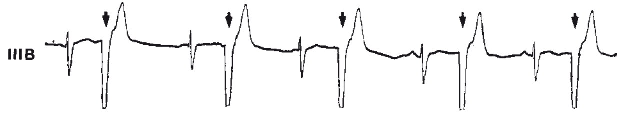


c häufige monotope VES (> 30/h)

III A

M

d polytope VES



e Bigemini



f Couplet



g Salven, ventr. Tachykardie



h R-auf-T-Phänomen

Abb. 18.20 • EKG-Befunde und Lown-Index ventrikulärer Extrasystolen (VES)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Ventrikuläre Extrasystolen (VES)

- **Monotope VES** (gleichmäßig deformierter QRS-Komplex) sind klinisch meist unbedeutend.
- **Polytope VES** (ungleichmäßig deformierte QRS-Komplexe) und höhergradige VES (Bigemini, Couplets, Salven, R-auf-T-Phänomen) treten bei Myokarderkrankungen infolge fortgeschrittener chronischer Erkrankungen oder entzündlicher Erkrankungen auf. Symptome sind Palpitationen, Zeichen der Herzinsuffizienz.

18.11 Entzündliche Erkrankungen des Herzens

Endokarditis

- **Definition:** Entzündung des Endokards inkl. der Herzklappen.
- **Ursachen:**
  - Erreger: meist Bakterien (Staphylokokken [v. a. Staphylococcus aureus → hoch akuter Verlauf mit rascher kardialer Dekompensation], Streptokokken [v. a. Streptococcus viridans → subakuter Verlauf = Endokarditis lenta], gramnegative Keime), selten Pilze, Viren, Protozoen.
  - Rheumatisch, s. Rheumatisches Fieber (S. 524), in Mitteleuropa nur noch selten.
  - **Besonders gefährdet sind:**
    - Patienten mit präexistenter Herzerkrankung; etwa 40 % aller Endokarditisfälle treten nach Herzoperation auf; nur 10 % haben keine präexistente strukturelle Herzerkrankung.
    - Patienten mit immunsuppressiver Therapie und ZVK
    - Patienten mit i. v. Drogenabusus.
  - Mögliche Ausgangsherde: Karies, Zahnextraktion, Tonsillitis, Sinusitis, Hautwunde (Panaritium, infizierter Insektenstich), urogenitale Infektionen, Operationen.
- **Symptome:** Fieber, Tachykardie, Müdigkeit, Abgeschlagenheit, unterschiedlicher Verlauf
- **Befunde bei der körperlichen Untersuchung und Auskultation:**
  - Oft Splenomegalie, septische Hautembolien (ähnlich wie Petechien), andere embolische Phänomene, Anämie, Hämaturie. Bei Streptococcus viridans: Hepatomegalie und Ikterus.
  - Auskultation: Neu aufgetretenes Herzgeräusch; anfangs untypisch bzw. entsprechend den geschädigten Klappen.
- **Weitere Diagnostik:**
  - *Labor:* Blutbild (Leukozytose), BSG und CRP ↑, Blutkultur, Antikörpernachweis und Rheumafaktor, Antistreptolysintiter ↑, NT-pro BNP.
  - *Echokardiografie:* Vegetationen an den Klappen, Klappendestruktion/-insuffizienzen, reduzierte Ventrikelfunktion.
  - *EKG:* Selten Veränderungen.
  - *Röntgen-Thorax:* Vergrößerung des Herzens bei Insuffizienz.
- **Differenzialdiagnosen:** Akzidentelles Herzgeräusch (S. 359), Vitium cordis congenitum (S. 368).
- **Therapie:**
  - Bettruhe und ggf. Intensivüberwachung in Abhängigkeit von Ausprägung und Verlauf.
  - *Bei akutem Verlauf und V. a. bakterielle Endokarditis:* Nach Abnahme der Blutkulturen sofort Antibiotika i. v. (vor Erhalt des Antibiogramms): Ampicillin + Gentamicin + Flucloxacillin. In weiterer Folge nach Antibiogramm Therapie über 4–6 Wochen.
  - Bei (V. a.) Pilzbefall Antimykotika. Der Verdacht besteht bei Unwirksamkeit der antibiotischen Therapie, insbesondere bei immunsupprimierten Patienten. Nach Möglichkeit Abklärung durch panfungale Pilz-PCR.
  - Ursache beseitigen (z. B. Katheter).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Bei Herzklappenbefall und Therapieresistenz chirurgische Intervention mit Entfernung einer möglichen Infektionsquelle (Endoprothese, Schrittmacher), ggf. Klappenersatz.

▶ **Prognose:** Bei bakterieller Endokarditis beträgt die Letalität 30 %.

▶ **Komplikationen:** Hämodynamisch wirksame Klappeninsuffizienzen, septisch embolische Streuung mit Abszessbildung (z. B. Gehirn, Herdnephritis).

Endokarditisprophylaxe

▶ Nach neuen Richtlinien ist die aktuelle Endokarditisprophylaxe auf PatientInnen mit dem höchsten Endokarditis-Risiko beschränkt. Es handelt sich hierbei um eine einmalige Prophylaxe und keine antibiotische Therapie von Infektionen (ESC-Guidelines 2009).

▶ **Indikationen:**
- **Angeborene Herzfehler:**
  - Zyanotische Herzfehler, nicht operiert oder postoperativ mit residuellen Defekten, nach palliativen aortopulmonalen Shunts oder Conduits.
  - Alle operativ oder interventionell unter Verwendung prothetischen Materials behandelten Herzfehler in den ersten 6 Monaten nach dem Eingriff und bei Restdefekten im Bereich des prothetischen Materials/Devices.
  - Perimembranöse Ventrikelseptumdefekte: widersprüchliche Expertenmeinungen.
- **Klappenersatz** (mechanisch oder biologisch) **oder Klappenrekonstruktion** unter Verwendung prothetischen Materials.
- **Nach überstandener Endokarditis**

▶ **Allgemeine Maßnahmen:**
- Pass mitgeben.
- Regelmäßige zahnärztliche Kontrollen.
- Hautpflege, keine Piercings oder Tätowierungen.
- Konsequente Abklärung aller fieberhaften und infektiösen Erkrankungen (mit Erregernachweis!) und Therapie (z. B. Antibiotika über mindestens 10 Tage).

▶ **Medikamentöse Endokarditisprophylaxe:** s. Tab. 18.11.

Tab. 18.11 • **Medikamentöse Endokarditisprophylaxe**

Situation	Antibiotikum	Einzeldosis 30–60 Min vor Eingriff	
		Erwachsene	**Kinder**
Keine Allergie auf Penicillin oder Ampicillin	Amoxicillin oder Ampicillin*	2 g p. o. oder i. v.	50 mg/kg p. o. oder i. v.
Allergie auf Penicillin oder Ampicillin	Clindamycin	50 mg/kg p. o. oder i. v.	50 mg/kg p. o. oder i. v.

Alternativ: Cefazolin oder Ceftriaxon 1 g i. v. (Erwachsene) oder 50 mg/kg i. v. (Kinder)

Myokarditis

▶ **Definition:** Entzündung des Myokards.

▶ **Ursachen:**
- Meist Viren (beim Säugling v. a. Coxsackie-Infektion, sonst Influenza, Enteroviren u. a.), selten Rickettsien, Borrelien, Mycoplasma pneumoniae, Pilze.
- Toxisch-allergisch bei Kollagenose, Kawasaki-Syndrom, Sepsis, Scharlach, rheumatischem Fieber und Diphtherie.

▶ **Symptome:** Rhythmusstörungen, Zeichen der Herzinsuffizienz (Tachykardie, Dyspnoe, Zyanose, Hepatomegalie, Ödeme, Lungenödem).

▶ **Auskultationsbefund:** Häufig leises, weiches Systolikum durch relative Klappeninsuffizienz.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Weitere Diagnostik:**
  - *Labor:* Blutbild (Leukozytose), BSG und CRP ↑, CPK (Kreatinphosphokinase), Transferasen und LDH fallweise ↑, Troponin T bzw. I, NT-proBNP, AK gegen Sarkolemm und Myolemm ↑.
  - *Echokardiografie:* Verminderte ventrikuläre Kontraktilität. Dilatation besonders des linken Ventrikels. Im Doppler Klappeninsuffizienz.
  - *EKG:* Oft Überleitungsstörungen (PQ-Verlängerung), Repolarisationsstörungen (T-Abflachung), Arrhythmien aller Art.
  - *Röntgen-Thorax:* Plumpe Herzkonfiguration, vermehrte Hilus- und Lungengefäßzeichnung.
  - *Evtl. Myokardbiopsie:* Zur Differenzierung gegen andere Myokardiopathien und zur Therapiesteuerung.
  - *Cardiac* MRT (zunehmende Bedeutung!).
- **Differenzialdiagnosen:**
  - Carnitin-Mangel und mitochondriale Stoffwechselstörungen (S. 601).
  - Dilatative Kardiomyopathien (S. 396).
  - Endokardfibroelastose.
  - Dekompensiertes Vitium cordis (Echokardiografie).
- **Therapie:**
  - Strenge Bettruhe, je nach klinischer Ausprägung Intensivüberwachung.
  - Bei kardialer Dekompensation symptomatischer Therapie der Herzinsuffizienz, Diuretika, Katecholamine, Antipyretika, Herzrhythmusstörungen behandeln (S. 386), ggf. Virostatika.
  - Bei Fortschreiten: Therapie je nach wahrscheinlichster Genese.
    - V. a. Kawasaki-Syndrom: Immunglobuline (2 g/kg KG/d)
    - V. a. virale Genese: evtl. Interferon (Wert noch unbewiesen).
    - V. a. immunpathologisches Geschehen: Immunsuppressive Therapie (Azathioprin, Steroide).
    - Bei akuter kardialer Dekompensation mechanische Herz-Kreislauf-Unterstützung (external device/„Kunstherz“), langfristig evtl. Herztransplantation.
- **Prognose:**
  - Fallweise Übergang in dilatative Kardiomyopathie.
  - Bei Coxsackie-Myokarditis des Säuglings bis 50 % Letalität, später bis 25 %.
  - Späte akute Todesfälle nach Belastung (Bedeutung adäquater Rehabilitation!).
- **Komplikationen:** Kardiogener Schock.

Perikarditis

- **Definition:** Entzündung des Perikards.
- **Ursachen:**
  - Peri- und postinfektiös bei verschiedenen viralen Infektionskrankheiten.
  - Bei rheumatischem Fieber und juveniler rheumatoider Arthritis.
  - Postkardiotomiesyndrom (nach Herzoperation).
  - Selten bakteriell (Staphylokokken, Hämophilus, Meningokokken), evtl. fortgeleitet von Myokard, Pleura und Lunge.
- **Symptome und körperlicher Untersuchungsbefund:** Präkordiale Schmerzen, Tachykardie, Reibegeräusche (Pericarditis sicca), Dyspnoe, gestaute Halsvenen, Hepatomegalie (Low-Output-Symptomatik bei drohender Tamponade).
- **Weitere Diagnostik:**
  - *Labor:* Blutbild (Leukozytose), BSG und CRP ↑, Blutkultur und AK-Nachweis.
  - *Echokardiografie:* Perikarderguss mit oder ohne Kompression der Vorhöfe.
  - *EKG:* Niedervoltage und meist ST-Senkung, negatives T.
  - *Röntgen-Thorax:* In Abhängigkeit vom Erguss Verbreiterung des Mittelschattens (Bocksbeutel- oder Zeltform).
  - *Perikardpunktion:* Bakterienkultur aus Perikarderguss.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Differenzialdiagnosen:** Myokarditis, Neoplasien, Postkardiotomie-Syndrom (reaktiver seröser Perikarderguss nach Herzchirurgie).
- **Therapie:**
  - Bettruhe, je nach klinischer Ausprägung Intensivüberwachung.
  - Antipyretika bzw. Antiphlogistika, adäquate Antibiotika.
  - Kortikosteroide bzw. ASS bei Postkardiotomiesyndrom.
  - Bei drohender Tamponade Perikarddrainage, Grundkrankheit behandeln.
  - Bei chronischem Perikarderguss evtl. chirurgische „Fensterung" des Perikards.
- **Prognose:** Meist gut.
- **Komplikationen:** Bei Pericarditis exsudativa Einflussstauung bis Herztamponade, Perikarditis constrictiva.

18.12 Kardiomyopathien

Definition und Formen

- **Definition:** Strukturelle und/oder funktionelle Störung des Ventrikelmyokards.
- **Formen:**
  - *Unterteilung nach Pathophysiologie:*
    - Hypertrophe Kardiomyopathie (HCM): häufig asymmetrische Septumhypertrophie mit unterschiedlich ausgeprägter Obstruktion der linksventrikulären Ausflussbahn (hypertroph obstruktive Kardiomyopathie [HOCM]), sekundär reduzierte diastolische Ventrikelfunktion.
    - Dilatative Kardiomyopathie: Deutliche Dilatation insbesondere des linken Ventrikels (selten beide Ventrikel) mit verminderter systolischer Funktion, eventuell Endokardfibroelastose.
    - Restriktive Kardiomyopathie (selten): diastolische Ventrikelfunktion (compliance) reduziert bei erhaltener systolischer Ventrikelfunktion, deutliche Dilatation der Vorhöfe.
  - *Unterteilung nach Ursache:*
    - **Primär:** Idiopathisch, genetische Defekte, familiär (HCM und HOCM manchmal autosomal-dominant)
    - **Sekundär:** Zustand nach Myokarditis, Fetopathia diabetica, Speicherkrankheiten und Stoffwechselstörungen (Glykogenosen, Mukopolysaccharidose, Fettsäureoxidationsstörung, Organazidopathien, Sphingolipidose), Carnitin-Mangel, Kollagenosen, Kawasaki-Syndrom, Myopathien, Friedreich-Ataxie, medikamentös bzw. chemisch toxisch (Adriamycin und andere Anthrazykline). Außer Glykogenosen vorwiegend dilatative Formen.

Symptome und Auskultationsbefund

- **Dilatative Kardiomyopathie:** Zeichen der Herzinsuffizienz (S. 399).
- **Hypertroph-obstruktive Kardiomyopathie:**
  - Abhängig vom Grad der Hypertrophie, der diastolischen Ventrikelfüllung und dem Grad der linksventrikulären Ausflussbahnobstruktion. Oft asymptomatisch, gelegentlich Schwindel, Synkopen, Leistungsverminderung, Dyspnoe, pectangiöse Beschwerden.
  - Unterschiedliche Herzgeräusche, meist systolisches Decrescendo (Mitralinsuffizienz).
  - Fallweise Zeichen der Grundkrankheit.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Weitere spezifische Diagnostik

- **Labor:** Suche nach metabolischer Ursache für CMP, z. B. Stoffwechselscreening (S. 591).
- **Genetik**.
- **Echokardiografie:**
  - Dilatative Kardiomyopathie: Ventrikeldilatation, reduzierte Ventrikelfunktion, Mitralinsuffizienz, sekundär vergrößertes linkes Atrium.
  - Hypertroph-obstruktive Kardiomyopathie: Wand- und Septumverdickung, CW-Doppler-Gradient über linksventrikulärem Ausflusstrakt.
  - Restriktive Kardiomyopathie: Ventrikel klein bis normal groß, erhaltene systolische Ventrikelfunktion, Vorhöfe deutlich dilatiert.
- **EKG:** Linksventrikuläre Hypertrophie mit ST-T-Wellen-Abnormitäten, evtl. Arrhythmien.
- **Röntgen-Thorax:** Kardiomegalie und vermehrte Lungengefäßzeichnung.
- **Myokardbiopsie** in unklaren Fällen.
- **Ultraschall:** Screening auf andere Organveränderungen (Leber, Niere, Gehirn) v. a. bei V. a. Speicherkrankheit.
- **MRT.**

Differenzialdiagnosen

- Myokarditis (S. 395), dekompensiertes Vitium cordis congenitum, z. B. Echokardiografie.
- Bland-White-Garland-Syndrom: Infarktähnliches EKG.

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - *Dilatative Kardiomyopathie:* Wie bei Herzinsuffizienz (S. 400), (s. Herzinsuffizienz, Tab. 18.14).
  - *Hypertrophe Kardiomyopathie:* β-Blocker oder Kalziumantagonisten oder evtl. chirurgische Teilresektion. Antiarrhythmika bei Bedarf (S. 386), ASS 5 mg/kg KG/d (Embolieprophylaxe).
  - *Restriktive Kardiomyopathie:* symptomatisch.
  - Bei ausgeprägter oder progredienter CMP engmaschige Überwachung.
  - Frühzeitige Vorstellung an einem Kinderherzzentrum, um eine evtl. erforderliche Herztransplantation planen zu können.
- **Prognose:**
  - *Dilatative Kardiomyopathie und Endokardfibroelastose:* In der Mehrzahl innerhalb des ersten Lebensjahres tödlich.
  - *Hypertrophe Kardiomyopathie:* Letalität 50 %.

Komplikationen

- Herzinsuffizienz (Ödeme, Hepatomegalie).
- Arrhythmien.
- Lungenödem (Schock), plötzlicher Tod.

18.13 Herzinsuffizienz (HI)

Definition und Unterscheidung akut – chronisch

- **Definition:** Herzinsuffizienz (HI) ist das Unvermögen, den Kreislauf ausreichend mit Blut und damit mit Sauerstoff zu versorgen.
- Je nachdem, ob dieser Zustand plötzlich/innerhalb kurzer Zeit auftritt oder langfristig anhält, unterscheidet man die akute und chronische Herzinsuffizienz.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Ursachen und Vorkommen

- **Akute HI (abhängig vom Alter):**
  - *Neugeborene:* Peripartale Asphyxie, kritische Pulmonal-, Aorten- oder Aortenisthmusstenose, hypoplastisches Linksherz-Syndrom, totale Lungenvenenfehlmündung, Herzrhythmusstörung, arteriovenöse Malformation.
  - *Erstes Lj:* Dekompensiertes Herzvitium (VSD, AVSD, PDA), Myokarditis, Kardiomyopathie, Herzrhythmusstörung.
  - *Nach dem ersten Lj:* Myokarditis, Endokarditis, Stoffwechselerkrankung, Herzrhythmusstörung, kardiotoxische Therapie, Sepsis, Pneumonie, späte Dekompensation bei bekannter Herzerkrankung und nach einem herzchirurgischen Eingriff.
- **Chronisch:** Angeborene Herzfehler sind mit Abstand die häufigste Ursache; nach operativer Behebung können im postoperativen Verlauf, z. T. erst nach vielen Jahren erneut Symptome der Herzinsuffizienz durch chronische Myokardüberlastung infolge Restläsionen auftreten.
- **Epidemiologie:** 90 % innerhalb des 1. Lebensjahres, fast immer kombinierte Links- und Rechtsherzinsuffizienz.

Klinik

- **Akute HI:**
  - *Kompensiert:* Tachydyspnoe, eingeschränkte Diurese, Blässe, periphere Zyanose, kühle Extremitäten, abgeschwächte periphere Pulse, Tachykardie, (niedrig-)normaler Blutdruck, Hepatomegalie, Ödeme.
  - *Dekompensiert:* Zusätzlich Bewusstseinstrübung, periphere Pulse kaum mehr tastbar, kalte marmorierte Haut, ausgeprägte Zyanose, Systemblutdruck erniedrigt.
- **Chronische HI:**
  - Tachydyspnoe, Tachykardie, Leistungsschwäche. Insbesondere bei Säuglingen vermehrtes Schwitzen, Trinkschwäche und Gedeihstörung.
  - Ggf. Stauungssymptomatik mit Hepatomegalie, peripheren Ödemen, Aszites und Pleuraergüssen.
  - Im weiteren Verlauf evtl. kardiale Kachexie.
  - Klassifikation nach der New York Heart Association (NYHA), in einer für Kinder modifizierten Form: s. Tab. 18.12.

Tab. 18.12 • **Klassifikation der chronischen HI nach NYHA**

Stadium	Symptomatik
NYHA I	Herzerkrankung **ohne körperliche Einschränkung**
NYHA II	Herzerkrankung **mit leichter Einschränkung** der körperlichen Leistungsfähigkeit; keine Beschwerden in Ruhe; stärkere körperliche Belastung (je nach Alter: Trinken, Krabbeln, Laufen, Treppensteigen) verursacht Erschöpfung, Schwitzen, Luftnot
NYHA III	Herzerkrankung mit **höhergradiger Einschränkung** der körperlichen Leistungsfähigkeit bei gewohnter Tätigkeit; keine Beschwerden in Ruhe; geringe körperliche Belastung verursacht Erschöpfung, Schwitzen, Luftnot
NYHA IV	Herzerkrankung **mit Beschwerden** (d. h. Schwitzen, Luftnot oder Zyanose) bei allen körperlichen Aktivitäten und **in Ruhe**; Bettlägerigkeit; kardiale Dystrophie bzw. Kachexie

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Spezifische Diagnostik

- **Akute HI:**
  - *Sofortige Notfalldiagnostik* (Ausmaß und Ursache der HI) und initiale Therapie parallel!
  - *Blutdruckmessung.*
  - *EKG* Rhythmusstörung? Ischämie?
  - *Röntgen-Thorax:* Lungenstau? Andere Ursache für akute Dyspnoe?
  - *Echokardiografie:* Entscheidende Untersuchung zur Klärung der Ursache (Vitium? Kardiomyopathie?) und Planung der initialen Therapie, Untersuchung der 1. Wahl zur Therapiekontrolle.
  - *Labor:* BGA, Laktat, Elektrolyte, Blutbild, CRP; Gerinnung, Troponin T bzw. I, CK (MB), NT-proBNP, GOT, GPT, Kreatinin.
  - *Erweiterte Diagnostik:* Herzkatheteruntersuchung, Cardiac MRT (CT) u. a. zum Nachweis/Ausschluss einer Koronaranomalie, Klärung der Diagnose bei eingeschränkten echokardiografischen Untersuchungsbedingungen.
- **Chronische HI:**
  - *Echokardiografie:* Strukturelle Anomalien? Pumpfunktion?
  - *EKG und Langzeit-EKG:* Rhythmusstörungen? Ischämiezeichen?
  - *Röntgen-Thoraxaufnahme:* Herzgröße? Pulmonale Stauung?
  - *Cardiac MRT (CT)*
  - *Labor:* s. Labor bei akuter HI.
  - *Ergometrie- und ggf. Spiroergometrie/6-Minuten-Gehtest* zur Abschätzung der körperlichen Leistungsfähigkeit und zur Ischämiediagnostik.
  - Ggf. Herzkatheter-Diagnostik

Therapie der akuten HI

- **Allgemeine Maßnahmen:**
  - Bettruhe, Oberkörper hochlagern („Herzsessel“ für Säuglinge), Intensivüberwachung.
  - Sauerstoffgabe.
  - Flüssigkeitsbilanz inkl. tgl. Gewichtskontrolle, Flüssigkeitszufuhr auf ca. ¾ des altersüblichen Bedarfs reduzieren, je nach Klinik parenterale Ernährung.
- **Kausale Therapieansätze:**
  - *Herzvitium* → Operation, Katheterintervention.
  - *Rhythmusstörungen* → antiarrhythmische Therapie (S. 386).
  - *Hypertensive Krise* → Therapie (S. 407).
- **Symptomatische Therapie:**
  - *Sauerstoffgabe;* aber Vorsicht bei bestimmten Vitien (z. B. Links-rechts-Shunt-Vitien, hypoplastisches Linksherzsyndrom) wegen Zunahme des Links-rechts-Shunts; kurzfristig unbedenklich; bei längerer Gabe ggf. Intubation, da durch den Wegfall der Atemarbeit und die begleitende Analgosedierung der Sauerstoffbedarf verringert und die Sauerstoffversorgung verbessert wird, besonders bei dekompensierter Herzinsuffizienz und Bewusstseinsstörung.
  - *Ausgleich der metabolischen Azidose* ab BE –6 mmol/l indiziert.
  - *Sedierung* (senkt den Sauerstoffbedarf und kann so die Sauerstoffversorgung verbessern.
  - *Bei Hinweisen auf Therapieresistenz Verlegung* in Zentrum mit Möglichkeiten der mechanischen Kreislaufunterstützung .
- **Medikamente, die bei akuter HI zum Einsatz kommen:** s. Tab. 18.14.
  - Dobutamin.
  - Bei unzureichender Wirkung und adäquatem Blutdruck zusätzlich PDE-Hemmer
  - Diuretika (Furosemid, Spironolacton).
  - Bei Verschlechterung Adrenalin, Levosimendan, bei arterieller Hypotension Noradrenalin.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Therapie bei RV-Funktionsstörung, pulmonaler Hypertension(PHT)** (Dosierungen der Medikamente s. Tab. 18.14):
  - Rasche Intubation unter Analgosedierung, Beatmung mit einem hohen FiO_2 mit dem niedrigsteffektiven Mitteldruck, Vermeidung einer Hyperkapnie.
  - Volumengabe, konsequente Vermeidung einer Azidose.
  - Bei Anhalten der PHT Inhalation mit Stickstoffmonoxid, eventuell Prostazyklin (Iloprost) i. v.
- **Therapie bei Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes oder des Aortenbogens außer HOCM** (Dosierungen der Medikamente s. Tab. 18.14):
  - Bei Neugeborenen mit restriktivem Ductus arteriosus hochdosiertes Prostaglandin-E1 (S. 378).
  - bei angeborenen Vitien chirurgische oder interventionelle Therapie nach Stabilisierung
- **Bei Anurie mit Hyperkaliämie/Azidose:** Hämodiafiltration
- **Bei therapieresistentem LCO- Syndrom:**
  - extracorporale Membranoxygenierung (ECMO).
  - Left Ventricular Assist Device (LVAD)/Right Ventrikular Assist Device (RVAD).
  - oder Biventricular Assist Device (BIVAD).
  - Chirurgische Therapie rasch nach initialer Stabilisierung.

Tab. 18.13 • **Hinweise auf Therapieresistenz bei akuter Herzinsuffizienz**

Hinweise
• Verschlechterung trotz maximal möglicher medikamentöser Therapie
• steigender Bedarf an Katecholaminen
• zunehmendes Serumlaktat
• zunehmende metabolische Azidose
• permanenter Pufferungsbedarf
• zentralvenöse Sättigung von unter 30 % (anaerobe Schwelle)

Tab. 18.14 • **Medikamente, die bei akuter HI zum Einsatz kommen**

Medikament	Wirkung/Bemerkung/Dosierung
Katecholamine	
Dopamin	dosisabhängig: 1–5 µg/kg/min renale, mesenteriale und zerebrale Perfusionssteigerung; 5–10 µg/kg/min Verbesserung der Kontraktilität des Herzens > 10 µg/kg/min Steigerung des systemischen Widerstandes. Dosierung: 5–10 (–15) µg/kg/min
Dobutamin	Verbesserung der Kontraktilität und Senkung des systemischen Widerstandes Dosierung: 5–10 (–15) µg/kg/min als Dauerinfusion
Adrenalin	niedrige Dosierung (< 0,08 µg/kg/min) Inotropiesteigerung (Steigerung des Schlagvolumens) und periphere Vasodilatation bei höherer Dosierung vorwiegend periphere Vasokonstriktion Dosierung: 0,01–0,5–2 µg/kg/min als Dauerinfusion
Noradrenalin	geringere Kontraktilitäts- und stärkere Widerstandssteigerung im Vergleich zu Adrenalin Dosierung: 0,01–0,1–1 µg/kg/min als Dauerinfusion
Levosimendan	Erhöht Calciumempfindlichekit der kontraktilen Proteine des Myokards.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 18.14 • Fortsetzung

Medikament	Wirkung/Bemerkung/Dosierung
(Simdax)	Akuttherapie-Dosierung: 6–12 µg/kg KG über 10 min, dann 0,1 µg/ kg KG/ min (0,05 bis 0,2 µg/kg/min) für insgesamt 24 Std (*Cave:* Hypotonie) Intervalltherapie-Dosierung: Levosimendan-Infusionen im Abstand von 1 Woche.
Phosphodiesterase-Hemmer	
Milrinone	positiv inotrop, Senkung des Systemwiderstandes (*Cave:* Hypotonie) Dosierung: 25–50 µg/kg als Bolus über 30–60 Minuten, dann 0,25–0,75 µg/ kg/min als Dauerinfusion
Vasodilatatoren	
Nitroglycerin	niedrige Dosierung (0,5–3 µg/kg/min) Vorlastsenkung höhere Dosierungen (3–20 µg/kg/min) auch Nachlastsenkung Dosierung: 0,5–5–20 µg/kg/min als Dauerinfusion (langsam Dosis nach Effekt titrieren!).
Natrium-Nitro-prussid	stärkster Vasodilatator (langsam Dosis nach Effekt titrieren) Dosierung: 0,5–5 µg/kg/min als Dauerinfusion
Urapidil	vorwiegend peripher, aber auch zentral wirkender α-Rezeptoren-Blocker Dosierung: 1–3 mg/kg Bolus langsam i. v., 0,5–1 mg/kg/h als Dauerinfusion.
Stickstoff-monoxid NO	direkter Vasodilatator, durch die Zugabe zum Atemgas hochselektiv für den pulmonalarteriellen Kreislauf Dosierung: 2–5–40 ppm (parts per million)
Prostazyklin: Epoprostenol	Kurz wirksamer Vasodilatator v. a. des pulmonalarteriellen Systems, in höherer Dosierung auch des Systemkreislaufs Dosierung: 5–20 ng/kg/min als Dauerinfusion
Prostazyklin: Iloprost i. v.	Kurz wirksamer Vasodilatator v. a. des pulmonalarteriellen Systems, in höherer Dosierung auch des Systemkreislaufs Dosierung: 1–2 (–5) ng/kg/min als Dauerinfusion
Prostazyklin: Iloprost inhalativ	Kurz wirksamer Vasodilatator v. a. des pulmonalarteriellen Systems, in höherer Dosierung „spill-over" in den Systemkreislauf möglich Dosierung: 0,25–0,5 µg/kg pro Inhalation (abhängig vom Inhalationssystem)
Prostglandin-E1	Offenhalten oder Wiedereröffnen des Ductus arteriosus beim Neugeborenen (bei verschlossenem oder stenosiertem Ductus (Beginn mit 25 ng/kg/min!) Dosierung: 5–25 (–50) ng/kg/min als Dauerinfusion
Sedierende Medikamente	
Morphin	Dosierung: 0,05–0,1 mg/kg Bolus, evtl. 0,02–0,1–0,3 mg/kg/h als Dauerinfusion
Fentany l	Dosierung: 0,5–1–4 µg/kg Bolus, dann 0,015–0,03 µg/kg/min als Dauerinfusion
Midazolam	Dosierung: 0,05–0,2 mg/kg Bolus, ev. 0,1–0,3 mg/kg/h als Dauerinfusion
Esketamin	Dosierung: 0,25 mg/kg Bolus i. v., 0,2–1,5 mg/kg/h Dauerinfusion
Weitere Medikamente	
Natrium-bikarbonat 8,4 % = 1 molar	Dosisberechnung: –BE × kg KG × 0,3 = ml i. v. als Bolus über 10–15 min

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 18.14 • **Fortsetzung**

Medikament	Wirkung/Bemerkung/Dosierung
Tris (THAM) 34 % = 3 molar	Dosisberechnung: –BE × kg KG × 0,1 = ml i. v. als Bolus über 10–15 min (Applikation nur über ZVK)
Diuretika	
Furosemid	Dosierung: 0,5–1–2 mg/kg/Dosis i. v., 10–20 mg/kg/d als Dauerinfusion
Spironolacton	Dosierung: 2–5 mg/kg/d i. v. in 1–2 Dosen

Therapieüberwachung der akuten HI

- **Nichtinvasiv:**
  - *Kontinuierlich:* Herzfrequenz, EKG-Monitor, Pulsoximetrie.
  - *Intermittierend:* Blutdruck (NIBP), Atemfrequenz, Temperatur, Diurese, Bewusstseinszustand.
  - *Engmaschige, bedarfsorientierte Echokardiografie:* Myokardfunktion.
- **Invasiv:**
  - *Arterielle Druckmessung:* Indiziert bei instabilen Patienten und bei der Gabe von i. v.-Vasodilatantien sowie bei der Notwendigkeit häufiger Blutabnahmen bei metabolischer oder respiratorischer Entgleisung.
  - *Zentraler Venendruck, arterio-venöse Sauerstoffdifferenz:* Die arterio-venöse Sauerstoffdifferenz ($avDO_2 = [1{,}34 \times Hb\ (g)] \times [\ SaO_2 – SvO_2]$) korreliert mit dem Herzzeitvolumen und eignet sich gut zur Therapiekontrolle. Eine $avDO_2$ von 4–6 ist normal, 6–10 weist auf ein deutlich erniedrigtes HZV hin. Bei einer $avDO_2$ über 10 liegt ein akut bedrohlicher Zustand vor. Untersuchungsintervall: alle 3–6 h.
  - *Labor:* Alle 1–4–8 h: BGA mit Laktat, Glukose, Elektrolyte; alle 12–24 h: Harnpflichtige Substanzen, Transaminasen, evtl. Entzündungszeichen und Blutbild.

Therapie der chronischen HI

- **Kausale Therapieansätze:**
  - *Herzvitium* → Operation, Katheterintervention.
  - *Rhythmusstörungen* → antiarrhythmische Therapie (S. 386).
  - *Arterielle Hypertonie* → Therapie (S. 407).
  - *Eisenspeicherkrankheit (z. B. bei Thalassämie)* → Desferal-Therapie.
  - *Metabolisch bedingt* → Ausgleich hormoneller/metabolischer Faktoren.
- **Medikamentöse Therapie:**
  - *Stufentherapie bei linksventrikulärer Dysfunktion:* s. Tab. 18.15.
  - *Dosisempfehlungen:* s. Tab. 18.16.
  - *Digitalisierung:* Bei tachykarder Rhythmusstörung (v. a. tachykardem Vorhofflimmern) und Herzinsuffizienz NYHA III und IV. Regelmäßige Kontrolle des Medikamentenspiegels (in Abhängigkeit von Präparat und Stabilität des Spiegels) sowie der Elektrolyte.

Tab. 18.15 • **Medikamentöse Stufentherapie bei chronischer linksventrikulärer Dysfunktion**

	NYHA I	NYHA II	NYHA III	NYHA IV
ACE-Hemmer	+*	+*	+*	+*
β-Blocker (ohne ISA†)	+ bei Hypertonie	+*	+*	+*
Thiazide	+ bei Hypertonie	+ bei Flüssigkeitsretention	+ zur Wirkungssteigerung der Schleifendiuretika	+ zur Wirkungssteigerung der Schleifendiuretika

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 18.15 • Fortsetzung

	NYHA I	NYHA II	NYHA III	NYHA IV
Schleifendiuretika	–	+ bei Flüssigkeitsretention	+	+
Aldosteronantagonisten	–	+ bei persistierender Hypokaliämie	+	+
Herzglykoside (Digitalisierung s. Tab. 18.17**)**	–	–	+	+
AT 1-Blocker (= Angiotensin II Typ 1 Rezeptor-Blocker)	–	+ bei ACE-Hemmer-NW	+ bei ACE-Hemmer-NW	+ bei ACE-Hemmer-NW

+ = indiziert
** = bei stabilen Patienten, langsam einschleichend unter engmaschiger Kontrolle*
† ISA = intrinsische sympathomimetische Aktivität

Tab. 18.16 • Dosisempfehlungen bei chronischer Herzinsuffizienz

Substanz (Bsp. für HN)	Erstdosis (mg/kg KG)	Zieldosis (mg/kg KG/d)
ACE-Hemmer		
• Captopril	3 × 0,1–0,3	
• Enalapril	2 × 0,03	0,15–0,3 in 2 ED
Betablocker		
• Metoprolol*	2 × 0,1–0,2	1–2 in 2 ED
• Carvedilol (Alpha- und Beta-Blocker)	2 × 0,05–0,1	0,5–0,8 in 2 ED
• Bisoprolol*	1 × 0,02	0,15
Diuretika		
• Hydrochlorothiazid*		2–4
• Furosemid*		1–5–(10)
• Spironolacton*		2–3
Herzglykosid	Plasmaspiegel: 0,5–0,9 ng/ml	
• Digoxin*		

**einzelne Präparate für Kinder zugelassen*

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 18.17 • Digitalisierung mit β-Methyl-Digoxin (ähnliche Dosierungsschemata existieren auch für andere Digoxinpräparate. Da Digitalispräparate in den letzten Jahren bei der Behandlung der chronischen Herzinsuffizienz an Bedeutung verloren haben, wird hier exemplarisch nur β-Methyl-Digoxin dargestellt)

Alter	Sättigung (in 48–72 h, auf 4 ED verteilen)		Erhaltung (auf 2 ED verteilen)	
	i. v.	p. o.	i. v.	p. o.
Neugeborene bis 2 Wochen, Frühgeborene, Small for date	0,04 mg/kg KG	3 Tr./kg KG	0,01 mg/kg KG	¾ Tr./kg KG*
reife Neugeborene 2.–4. Woche	0,05 mg/kg KG	4 Tr./kg KG	0,01 mg/kg KG	¾ Tr./kg KG*
Säuglinge, Kleinkinder, Schulkinder bis 30 kg KG	0,05 mg/kg KG	4 Tr./kg KG	0,008 mg/kg KG	⅔ Tr./kg KG*
Schulkinder ab 30 kg KG	0,04 mg/kg KG	3 Tr./kg KG	0,006 mg/kg KG	½ Tr./kg KG*

Tr. = Tropfen
**x/ Tr. × kg KG → Ergebnis auf nächste ganze Zahl aufrunden*

Komplikationen

- Hypoxämie.
- Kardiogener Schock.
- Lungenödem und Multiorganversagen.

18.14 Hypertonie

Definition, Formen und Ursachen

- **Vorbemerkung:** Weiterführende Informationen finden sich in der *AWMF-Leitlinie 023/040* (www.awmf.org).
- **Definition:** Systolischer oder/und diastolischer Blutdruckwert über der 95. Perzentile der Altersnorm (s. Abb. 18.21).
- **Formen und Ursachen:**
  - *Essenzielle Hypertonie* (ohne sonstige organische Ursache, häufig familiär).
  - *Sekundäre Hypertonie:* 90 % renovaskuläre und renoparenchymatöse Hypertonie (Arterienstenose, Nierenfehlbildungen, chronische GN), kardiale Hypertonie (Aortenisthmusstenose: RR Beine < Arme), hormonelle Hypertonie (AGS, Phäochromozytom, Neuroblastom, Hyperthyreose u. a.), zentrale Hypertonie (bei Hirndruck).
- **Epidemiologie:** Kinder 2 %, Adoleszente 5–7 %.
- **Symptome und körperlicher Untersuchungsbefund:**
  - Fallweise symptomlos, evtl. Gedeihstörung, Unruhe, Blässe, Kopfschmerzen, Schwindel, Erbrechen, Nasenbluten, Sehstörung, Zeichen der Grundkrankheit.
  - *Hypertensive Krise:* plötzlicher Blutdruckanstieg (ohne eindeutig definierte Grenzwerte); kann bei sonst hypertonen als auch normotonen Patienten auftreten; erfordert keine intensivmedizinische Therapie.
  - *Hypertensiver Notfall:* Kritischer Blutdruckanstieg mit zentralnervösen Symptomen (u. a. Kopfschmerzen, Sehstörungen, Bewusstseinsstörung, Krampfanfälle) und/oder kardialen Symptomen (z. B. Lungenödem); erfordert intensivmedizinische Therapie.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

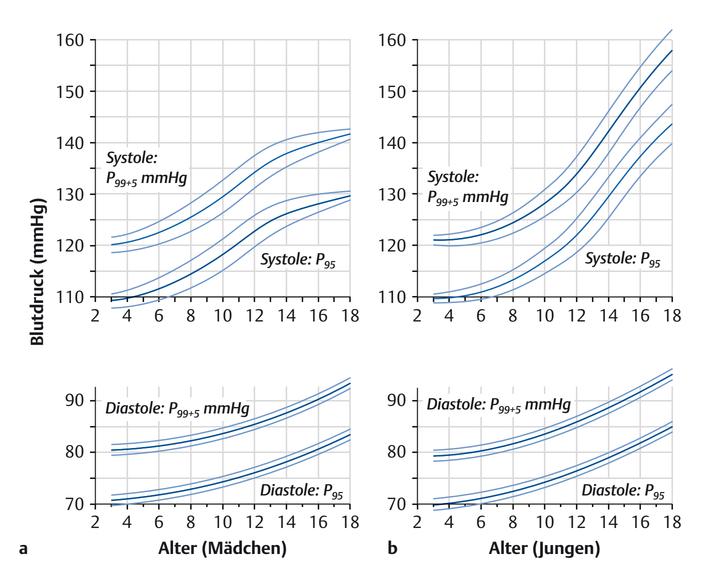


Abb. 18.21 • Perzentilenkurven des Blutdrucks in Abhängigkeit vom Lebensalter (Gesundheitsberichterstattung des Bundes. Referenzperzentlie für anthropometrische Maßzahlen und Blutdruck aus der Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland (KiGGS), 2. erweiterte Auflage ©Robert Koch-Institut nach: Pediatrics 2011, 127:e978-988, ©2011 AAP)

- **Komplikation:** Endorganschäden (linksventrikuläre Hypertrophie, Herzinsuffizienz (S. 398), hypertensive Enzephalopathie, Retinaschädigung) und langfristige kardiovaskuläre Folgeerkrankungen (z. B. Arteriosklerose, koronare Herzerkrankung).

Diagnostik

- Anamnese (Eigen-, Familien-, Ernährungs-, Lifestyle-, Schlaf-).
- **Körperliche Untersuchung:**
  - Stenosegeräusche?, Femoralispulse?, Körpergewicht und -größe? BMI?
  - *Blutdruck:* Wiederholt an beiden Armen und Beinen messen. Dabei beachten: Kind in Ruhe, geeichter RR-Apparat in Herzhöhe, Manschettenbreite (S. 59) deckt zwei Drittel des Oberarms. Automatische 24-h-Blutdruckmessung.
  - *Fundoskopie:* Fundus hypertonicus (enggestellte Gefäße mit Blässe, Exsudate, Blutungen)?
- **Labor:** Blutbild, Harnstatus, Elektrolyte, Nierenfunktionsdiagnostik (S. 452), BZ, ggf. Hormonbestimmungen (Kortikosteroide, Katecholamine, T_3, T_4, TSH).
- **EKG:** Fallweise Zeichen der Linksherzhypertrophie.
- **Bildgebende Diagnostik:**
  - Echokardiografie (einschl. Doppler). Nachweis/Ausschluss einer Aortenisthmusstenose.
  - Sonografie der Nieren und des Retroperitoneums, Doppler-Sonografie der Nierenarterien.
  - Evtl. MR-Angiografie der Nierenarterien.
  - MRT des Gehirns bei Enzephalopathie.
  - Ev. Röntgen-Thorax: Hypertrophiezeichen? Rippenusuren?
  - Ev. Polysomnografie (bei Verdacht auf OSAS, z. B. bei Adipositas)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Je nach Befund weitere Abklärung einer Nierenerkrankung (S. 451) und anderer Grundkrankheiten (s. Ursachen).
- Algorithmus zur Abklärung und Therapie einer arteriellen Hypertonie unter www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/023-040.html, Abbildung 1.

Therapie

- **Allgemeine Maßnahmen:**
  - Lebensstiländerung (u. a. körperliche Belastung, Gewichtsreduktion).
  - Salzarme Kost.
  - *Grundkrankheit behandeln* (Intervention bei Nierenarterienstenose bzw. Aortenisthmusstenose).
- **Medikamentöse Therapie:**
  - *Indikationen* zur medikamentösen Therapie (aus Leitlinie [S 2k] Pädiatrische Kardiologie, Pädiatrische Nephrologie und Pädiatrie: Arterielle Hypertonie im Kindes- und Jugendalter):
    - Hypertonie trotz Lebensstiländerung über 6 Monate.
    - Symptomatische Hypertonie.
    - Nachweis von manifesten Endorganschäden.
    - Vorhandensein eines Diabetes mellitus.
    - Sehr hohes kardiovaskuläres Risiko bei weiteren Risikofaktoren wie z. B. bei metabolischem Syndrom.
    - Sekundäre Hypertonieformen.
  - *Antihypertensiva im Kindesalter:* Übersicht Tab. 18.18.
  - *Monotherapie vs. Mehrfach-Kombinationstherapie:* Grundsätzlich ist eine pharmakologische Monotherapie zu bevorzugen, die adäquate Dosisfindung benötigt oft einige Zeit und regelmäßige Kontrollen. Bei Patienten ohne Niereninsuffizienz sind Blutdruckwerte < 90. Perzentile anzustreben. Gelingt dies mit Monotherapie nicht, sind Mehrfachkombinationen notwendig. Je nach Situation kann eine hoch dosierte Monotherapie (bessere Adhärenz) oder niedrig dosierte Mehrfachtherapie (ev. weniger Nebenwirkungen) von Vorteil sein.
  - *Therapie bei chronischer Niereinsuffizienz:* ohne Proteinurie sollen Blutdruckwerte < 70. Perzentile angestrebt werden, bei bestehender Proteinurie < 50. Perzentile.

Tab. 18.18 • Orale Antihypertensiva: Anwendungsempfehlungen für Kinder laut deutscher Fachinformation (aus Leitlinie [S 2k] Pädiatrische Kardiologie, Pädiatrische Nephrologie und Pädiatrie: Arterielle Hypertonie im Kindes- und Jugendalter)

Wirkstoff	Altersgruppe/ Gewichtsklasse	Einzeldosierung, Dosierungsintervall, Applikationsart	Maximale Tagesdosis	Weitere Wirkstoffspezifische Dosishinweise und Kommentare
ACE-Hemmstoffe				
Captopril	0–12 Monate	0,15 mg/kg; 3 × tgl.; oral	Keine maximale Tagesdosis angegeben	Die Wirksamkeit und Verträglichkeit von Captopril sind nicht vollständig ermittelt. Die Anwendung von Captopril bei Kindern sollte unter sorgfältiger medizinischer Überwachung begonnen werden. In den USA FDA-Warnhinweis bei < 1 Jahr für alle ACE-Inhibitoren
	12 Monate bis 18 Jahre	0,3 mg/kg; 3 × tgl.; oral	Dosis und Dosierungsintervall sollten individuell an das Ansprechen angepasst werden	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 18.18 • **Fortsetzung**

Wirkstoff	Altersgruppe/ Gewichtsklasse	Einzeldosierung, Dosierungsintervall, Applikationsart	Maximale Tagesdosis	Weitere Wirkstoffspezifische Dosishinweise und Kommentare
Enalapril	6–18 Jahre von 20–49 kg	2,5 mg; 1 × tgl.; oral	20 mg	Enalapril wird nicht für Neugeborene und pädiatrische Patienten mit einer glomerulären Filtrationsrate < 30 ml/min/ 1,73 m^2 empfohlen, da keine entsprechenden Daten dazu vorliegen
	6–18 Jahre, ab 50 kg	5 mg; 1 × tgl.; oral	40 mg	
Lisinopril	6–16 Jahre und 20– < 50 kg	2,5 mg; 1 × tgl.; oral	20 mg	Bei Kindern mit einer verminderten Nierenfunktion sollte eine geringere Anfangsdosis oder ein verlängertes Dosisintervall in Betracht gezogen werden. Die Anwendung von Lisinopril wird bei Kindern unter 6 Jahren oder bei Kindern mit schwerer Nierenschädigung (GFR < 30 ml/min/1,73 m^2) nicht empfohlen
	6–16 Jahre und > 50 kg	5 mg; 1 × tgl.; oral	40 mg	
AT_1-Rezeptorantagonisten				
Candesartan	6–18 Jahre und < 50 kg	4 mg; 1 × tgl.; oral	8 mg	Kinder < 1 Jahr kontraindiziert, Kinder 1–5 Jahre Sicherheit und Wirksamkeit bisher nicht erwiesen; Kinder mit intravaskulärem Volumenmangel (z. B. unter Diuretika-Therapie) nur unter sorgfältiger Überwachung bei Behandlungsbeginn
	6–18 Jahre und > 50 kg	4 mg; 1 × tgl.; oral	16 mg	
Losartan	6–16 Jahre und 20–50 kg	0,7 mg/kg KG; 1 × tgl.; oral	25–50 mg	Keine Anwendung bei einer glomerulären Filtrationsrate unter 30 ml/min/1,73 m^2, auch nicht bei eingeschränkter Leberfunktion
	6–16 Jahre und > 50 kg	50 mg; 1 × tgl.; oral	100 mg bzw. 1,4 mg/kg KG	
Valsartan	6–18 Jahre und < 35 kg	40 mg; 1 × tgl.; oral	80 mg	Keine Anwendung bei einer Kreatininclearance unter 30 ml/min/ 1,73 mm^2, bei Dialysepatienten. Bei leichter bis mittelschwerer Leberinsuffizienz sollte die Dosis von 80 mg Valsartan nicht überschritten werden; kontraindiziert bei schwerer Leberinsuffizienz, Leberzirrhose und bei Patienten mit Cholestase.
	6–18 Jahre und 35 bis < 80 kg	80 mg; 1 × tgl.; oral	160 mg	
	6–18 Jahre und 80 bis 160 kg	80 mg; 1 × tgl.; oral	320 mg	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 18.18 • **Fortsetzung**

Wirkstoff	Altersgruppe/ Gewichtsklasse	Einzeldosierung, Dosierungsintervall, Applikationsart	Maximale Tagesdosis	Weitere Wirkstoffspezifische Dosishinweise und Kommentare
Calciumkanalblocker				
Amlodipin	6–17 Jahre	2,5 mg; 1 × tgl.; oral	5 mg	Dosierungen höher als 5 mg wurden bei pädiatrischen Patienten nicht untersucht
Betarezeptorenblocker				
Metoprololsuccinat	ab 6 Jahre	0,95 mg/kg; 1 × tgl.; oral	47,5 mg	Bei Nichtansprechen kann die Dosis bis auf eine max. Tagesdosis von 1,90 mg/kg erhöht werden
Diuretika				
Furosemid	unbegrenzt	1–2 mg/kg; 1 × tgl.; oral	40 mg	Besonderer Warnhinweis: Frühgeborenen (Gefahr der Entwicklung einer Nephrokalzinose/ Nephrolithiasis; Nierenfunktionskontrolle, Nierensonografie)
Torasemid	ab 12 Jahre	2,5 mg, 1x tägl.; oral	5 mg	
Alpha-1-Rezeptorenblocker				
Prazosin	12–18 Jahre	0,5 mg; 2–3 × tgl.; oral	20 mg	***CAVE:*** First-dose-Phänomen, nach erster Dosis sollte der Patient einige Stunden liegen
Zentrale Alpha-2-adrenerge Agonisten				
Clonidin	12–18 Jahre ab 50 kg	75 µg; 2–3 × tgl.; oral	900 µg	
Vasodilatatoren				
Minoxidil	12 Monate bis 12 Jahre	0,1 mg/kg; 1–2 × tgl.; oral	50 mg	Nur bei schwerer Hypertonie mit Endorganschäden, bei denen andere Behandlungsmethoden versagt haben. Die Therapie muss mit einer ausreichenden diuretischen Behandlung unterstützt werden, um einen ausgeglichenen Salz- und Wasserhaushalt bei allen Nichtdialysepatienten zu gewährleisten; bei Patienten mit schweren Nierenfunktionsstörungen, Kreatininclearance < 30 ml/min) oder bei Dialysepatienten kann die erforderliche Dosis geringer sein.
	12–18 Jahre	5 mg; 1–2 × tgl.; oral	100 mg	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Hypertensive Krise :**
  - *Blutdruckwerte:*
    - Bei Kindern < 7 Jahren > 160/110 mmHg.
    - Bei Kindern > 7 Jahren > 180/120 mmHg.
    - Bei Jugendlichen > 200/120 mmHg.

  Beachte: Der hier dargestellte Stufenplan ist EINE (nicht standardisierte) Möglichkeit der Behandlung; weitere Therapieoptionen finden sich in der AWMF-Leitlinie 023/040.
  - *Initial:* Nifedipin 0,1–0,5 mg/kg KG oral bzw. sublingual, bevorzugt als Tropfen (Fedip), evtl. Wiederholung mit gleicher Dosis nach 15–30 min. Alternativ Nifedipin als Dauertropf (0,2–0,5–1 µg/kg KG/min). Titration nach RR.
  - Intensivüberwachung, kontinuierliche, nicht invasive RR-Messung.
  - *Ziel:* Blutdruck innerhalb einer Stunde um ca. 25 % senken.
  - *Bei fehlendem Erfolg mit Nifedipin (Stufenplan):*
    - Urapidil 1–3 mg/kg KG langsam i. v., dann 0,5–1 mg/kg KG/h als Dauertropf. Titration nach RR.
    - Bei gleichzeitiger Tachykardie 2 µg/kg KG Clonidin i. v., evtl. alle 30 min wiederholen (Maximaldosis 6 µg/kg KG).
    - Dauerinfusion mit Nitroprussid-Natrium 0,5–10 µg/kg KG/min; nach RR titrieren, Nebenwirkungen beachten.

    Cave: Gefahr der Zyanidvergiftung (Sollspiegel < 50 mg/dl). Zur Vermeidung simultan Infusion von Thiocyanat (10-fache Dosis von Nitroprussid).
    - Bei Überwässerung oder drohendem Lungenödem 0,2–0,4 mg/kg KG Furosemid i. v.

  Beachte: Genaue Überwachung, Nebenwirkungen beachten!

Prognose und Verlaufskontrollen

- Die Prognose ist stark abhängig von optimierter Therapie. Um eine solche zu gewährleisten und allfällige Komplikationen frühzeitig zu erkennen, sind regelmäßige Verlaufskontrollen unabdingbar.

18.15 Orthostasesyndrom

Definition und Symptome

- **Definition:** Organminderdurchblutung bei Lagewechsel (v. a. Aufstehen) durch Kreislaufdysregulation, tritt v. a. in der Pubertät und bei großen, asthenischen Kindern auf.
- **Symptome und körperlicher Untersuchungsbefund:** Schwindelgefühl, gelegentlich mit Übelkeit, Blässe, Synkopen, Flimmern vor den Augen, häufig auch andere vegetative Symptome (z. B. rezidivierende Kopfschmerzen).

Spezifische Diagnostik

- **Labor:** Blutbild (DD: Anämie), Elektrolyte in Serum und Harn, Kortisontagesprofil und -ausscheidung bei V. a. Morbus Addison (S. 628), Blutglukose.
- **Schellong-Test:**
  - *Durchführung:* Messung von Pulsfrequenz und Blutdruck nach 15 min Liegen, sofort nach dem Aufstehen, dann nach 1, 3, 5 und 10 min im Stehen und in anschließender Liegephase alle 2 min.
  - *Bewertung:* s. Tab. 18.19.
  - *Mögliche Reaktionstypen* s. Abb. 18.22.
- **Kipptischuntersuchung:** Kreislauf-Funktionstest bei Aufrichtung des Kipptisches (Schrägwinkel 60–80°). Aussagekräftiger als Schellong-Test.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 18.19 • Bewertungskriterien Schellong-Test

Bewertungskriterium	pathologisch
systolischer Blutdruckwert	Abfall ≥ 10 %
Puls	
• Kinder von 3–5 Jahren	Anstieg ≥ 40 %
• Kinder von 6–9 Jahren	Anstieg ≥ 50 %
	Abfall der Pulsfrequenz

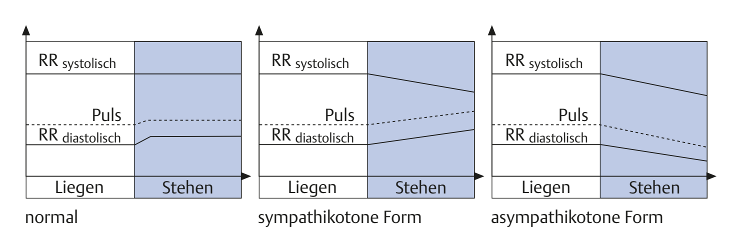


Abb. 18.22 • Mögliche Reaktionstypen im Schellong-Test. Die asympathikotone Form ist selten. (aus Hahn, Checkliste Innere Medizin, Thieme, 2013)

Differenzialdiagnosen

- Morbus Addison (S. 628), angeborene oder erworbene Herzerkrankungen, Hypoglykämie (S. 587).

Therapie

- **Bei Synkope:** Beine hochlagern, evtl. Etilefrinhydrochlorid (Alpha- und Beta-Sympathomimetikum) 5–20 Tropfen (je nach Alter und Pärparat) oder Midodrin (Gutron, peripheres Alpha-Sympathomimetikum), beide sind jedoch von sehr beschränktem Wert!
- **Dauertherapie:**
  - *Allgemeine Maßnahmen:* Sport, Wechselduschen, Trockenbürstungen, langsames Aufstehen.
  - Falls keine Besserung Dihydroergotamin je nach Alter 2 × 1–5 mg (Venentonikum, bei sympathikotoner orthostatischer Dysregulation) oder Etilefrin je nach Alter und Präparat 2–3 × tgl. 2–10 Tropfen.
  - *Sonderform vasovagale Synkope:* Durch äußere Reize (Schmerz, Angst, „Blut sehen") ausgelöste überschießende Vagusreaktion, wobei der RR-Abfall nicht wie üblich durch eine Herzfrequenzsteigerung kompensiert wird. Die früher übliche Therapie mit einem Beta-Blocker (Propranolol) hat sich in neueren Studien als nicht wirksam erwiesen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

18.16 Allgemeine Hinweise zum Umgang mit dem herzkranken Kind und seiner Familie

Mögliche Begleiterscheinungen bei Herzerkrankungen

- Abhängig vom Ausmaß der Störung!
- In 1–5 % der Fälle komplexer Herzfehler kommt es zu **Komplikationen an anderen Organen** (hypoxische Schädigungen, Infarkte, Multiorganversagen), die zu einer Mehrfachbehinderung führen können.
- **Essstörungen** nach langen intensivmedizinischen Aufenthalten werden v. a. bei Säuglingen und Kleinkindern beobachtet.
- Ca. 30 % der Patienten mit angeborenen Herzfehlern sind als **chronisch krank** einzustufen, d. h., sie benötigen medizinische Hilfe über mindestens 3 Monate.
- Häufige Vergesellschaftung der angeborenen Herzfehler mit **Fehlbildungs-Syndromen** und **chromosomalen Störungen**, die mit einer **Mehrfachbehinderung** verbunden sind.
- **Reduzierte Leistungsfähigkeit (je nach Schwere des Herzfehlers) möglich:** Einschränkungen bei sportlichen Tätigkeiten bis zu Einschränkungen in der Bewältigung des täglichen Lebens (einschließlich Einschränkungen der geistigen Leistungsfähigkeit).
- **Emotionale und soziale Störungen:**
  - *Beim Kind:* Oft internalisierende Störungen wie Angst, Depression, sozialer Rückzug unterschiedlichen Ausmaßes.
  - *In der Familie:* Belastung des Eltern-Kind-Verhältnisses, Probleme in der Erziehung durch Angst um das herzkranke Kind, emotionale Störungen bei „vernachlässigten“ Geschwistern; Belastung der Paarbeziehung der Eltern.

Maßnahmen

- **Medizinisch**:
  - *Therapeutisch:* Dauermedikation, Operationen, evtl. Herztransplantation.
  - *Diagnostisch:* u. a. regelmäßige Kontrollen.
  - *Präventiv:* Impfungen (z. B. Pneumokokken), Endokarditisprophylaxe.
- **Rehabilitation:** krankheitsspezifisch in spezialisierten Einrichtungen.
- **Psychische und soziale Betreuung** des Kindes und der ganzen Familie. Schulbetreuung und Berufsplanung sollen dazu führen, dass sich die Patienten als vollwertige Mitglieder der Gesellschaft fühlen können.
- **Orientierende Angaben zur körperlichen Belastbarkeit:** Tab. 18.20.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 18.20 • Körperliche Belastbarkeit bei herzkranken Kindern

Orientierende* Angaben

Sportverbot

- Aortenstenose mit Druckgradient $>$ 40 mmHg
- Pulmonalstenose mit Druckgradient $>$ 50 mmHg
- hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie (HOCM)
- Kardiomyopathie mit eingeschränkter kardialer Funktion
- schwere Mitralinsuffizienz
- ausgeprägte Arrhythmien nach Herzoperationen oder Myokarditis
- belastungsinduzierte Tachyarrhythmien
- QT-Syndrom (QT-Verlängerung)

eingeschränkter Schulsport

- zyanotische Herzfehler nach guter Palliativ-Operation
- pulmonale Druckerhöhung bei Vitien mit Links-rechts-Shunt
- Schrittmacherträger (z. B. nach AV-Block III. Grades)
- gut operierte zyanotische Vitien
- arterielle Hypertonie

weitgehend uneingeschränkter Schulsport

- komplikationslos operierter ASD, VSD, PDA
- Pulmonalstenose mit Druckgradient $<$ 40 mm Hg
- (operierte) Aortenstenose mit Druckgradient $<$ 30 mmHg
- Mitralklappenprolaps
- nicht operationsbedürftige Herzfehler mit Links-rechts-Shunt

** Die tatsächliche individuelle Belastbarkeit ist abhängig von Grundproblem, Operationsergebnis, Sekundärveränderungen, Komplikationen; Beurteilung durch Kinderkardiologen*

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

19 Erkrankungen des Gastrointestinaltraktes

19.1 Gastrointestinale Leitsymptome

Siehe grüner Teil (S. 131).

19.2 Diagnostik der Verdauungsorgane

Leitbefunde bei Inspektion, Palpation und Auskultation des Abdomens

- **Inspektion:**
  - Im Thoraxniveau?
  - Großer, vorgewölbter Bauch (z. B. Zöliakie, Meteroismus, Ileus u. a.).
  - Eingesunkener Bauch (z. B. hoher Ileus, Hunger).
  - Sichtbare Peristaltik (z. B. Pylorusstenose).
  - Caput medusae (Leberzirrhose).
  - Sichtbare Vorwölbung (z. B. Hernien, Tumore).
  - Nässender Nabel (z. B. Omphalitis bei Neugeborenen, Urachusfistel).
  - Nabelgranulom.
  - Ductus omphaloentericus.
- **Abwehrspannung:**
  - Generalisierte Abwehrspannung der Bauchdecken: Peritonitis.
  - Lokale Abwehrspannung bei umschriebenen Entzündungen: z. B. Appendizitis.
  - Prallelastische Bauchdecken: Pankreatitis.

Cave: Bei Früh- und Neugeborenen durch fehlende Muskelmasse Abwehrspannung häufig nicht vorhanden!

- **Druck- und Klopfschmerz:**
  - Lokaler Druckschmerz:
    - z. B. McBurney-Lanz im rechten Unterbauch: Appendizitis.
    - Im rechtsseitigen Oberbauch bei Cholezystitis und -lithiasis.
  - Loslassschmerz kontralateral: Appendizitis.
  - Klopfschmerz der Nierenlager: Pyelonephritis.
- **Tastbefunde:**
  - Tastbar vergrößerte Organe: z. B. Hepatomegalie, Splenomegalie.
  - Tastbare pathologische Resistenzen: Tumoren, Skybala.
  - Sicht- und tastbare Vorwölbung im Bereich des Leistenkanals, evtl. nur bei Bauchpresse (husten lassen) prominent, reponierbar: Hernien.
- **Darmgeräusche:**
  - Klingende Darmgeräusche.
  - Lebhafte Peristaltik: Mechanischer Ileus.
  - "Totenstille": Paralytischer Ileus.
  - Meteorismus: Verschiedenartige Verdauungsstörungen.
- **Befunde bei der rektalen Untersuchung:**
  - Leere Ampulle: z. B. Morbus Hirschsprung.
  - Blut oder Schleim am Fingerling: z. B. Morbus Crohn, Colitis ulcerosa, Invagination.
  - Ampulle durch harte Stuhlknollen ausgefüllt: Chronische Obstipation.
  - Fissuren oder Fisteln: z. B. Morbus Crohn.
- **Klinische Befunde der Hoden** (S. 62).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Labordiagnostik

- **Blutuntersuchungen – Routinewerte bei gastrointestinalen Symptomen:**
  - *Hinweise auf Entzündung im Organsystem:* BB, BSG, CRP.
  - *Nierenfunktion:* Elektrolyte, Harnstoff, Kreatinin.
  - *Pankreasfunktion:* Glukose, Lipase und Amylase.
  - *Leberfunktion:* Elektrophorese, Quick, PTT, Bilirubin, GOT, GPT, alkalische Phosphatase, GGT, ACHE (Acetylcholinesterase).
- **Spezifische Blutuntersuchungen bei bestimmten Verdachtsdiagnosen:** s. jeweiliges Krankheitsbild (S. 423) bzw. gastrointestinale Leitsymptome (S. 131).
- **Urindiagnostik:**
  - *Makroskopisch:* Blutig, ikterisch?
  - *Routinemäßig:* pH, Leukozyten, Nitrit, Eiweiß, Glukose, Keton, Urobilinogen, Bilirubin, Erythrozyten, Sediment.
  - *Zusätzlich bei bestimmtem Erkrankungsverdacht:*
    - Kultur bei V. a. Harnwegsinfekt.
    - Amylase bei V. a. Pankreatitis.
    - Hämoglobin bei V. a. Hämolyse.
    - Amino- und organische Säuren bei V. a. Stoffwechselstörungen.
    - δ-Aminolävulinsäure, Porphobilinogen, Uro- und Koprophyrie bei V. a. Porphyrie.
- **Stuhldiagnostik:**
  - *Makroskopisch:* Hart, weich, wässrig, schleimig, blutig, massig, fettglänzend, acholisch?
  - *Bei Durchfall:* Untersuchung auf Bakterien und Viren, fallweise Parasiten.
  - *Bei V. a. okkulte Blutung:* Haemokkult.
  - *Bei V. a. Resorptionsstörung:* pH, Clinitest (auf reduzierende Substanzen).
  - *Bei V. a. Maldigestion:* Pankreas-Elastase, evtl. Chymotrypsin, fallweise Fettausscheidung, Kalorimetrie.
  - *Bei V. a. intestinalen Eiweißverlust:* α_1-Antitrypsin im Stuhl.

Abdomensonografie

- **Praktische Hinweise:**
  - *Lage des Kindes:*
    - Meist Rückenlage.
    - Beurteilung der Nieren: Oft dorsaler Zugang in Bauchlage (standardisierte Volumetrie, bessere Parenchymbeurteilung und bessere Auflösung des Nierenbeckenkelchsystems).
  - *Schallkopf:*
    - Allgemein: Linear-, Sektor- und Vektorschallkopf.
    - Säuglingsnieren und Leberoberfläche: Linearschallkopf.
    - Unterbauchbeurteilung und transperinealer Zugang (selten): Sektor- oder schmaler Curved-Schallkopf.
    - Oberflächliche, hautnahe Strukturen (z. B. Darmabschnitte/Appendix, Hernien, oft auch mesenterielle Lymphknoten): Linearschallkopf (Ausnahme Neugeborenenalter).
- **Beurteilung der einzelnen Organe:** s. Tab. 19.1.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 19.1 • Abdominelle Sonografie – Beurteilung der einzelnen Organe inkl. häufiger Befunde und ihrer Bedeutung*

Beurteilungskriterien	mögliche pathologische Befunde (Auswahl)/Bemerkung
Leber:	
• Form, Größe	• Hepatomegalie, z. B. bei EBV, weitere Ursachen (S. 166)
• Parenchym	• Leberparenchymveränderung, Steatose (echoverdichtet)
• Gefäße (V. portae und Vv. hepaticae)	• Erweiterung/Verschluss/Strömungsveränderungen der Gefäße
• Gallengänge	• Erweiterung, Cholangitis (Wandverdickung)
• Suche nach fokalen Veränderungen („Durchscannen!“)	• fokale Veränderungen (Hepatoblastom, Hämangiome, Abszesse, Zysten, Metastasen, fokal noduläre Hyperplasie)
Gallenblase:	
• Füllungszustand (nüchtern!)	• Norm: Prallfüllung bei langer Nüchternheit, sonst deutliche Füllung mit abgrenzbarer Wand; Längsdurchmesser > 4 cm mit 4 J., > 5,5 cm mit 8 J., > 6 cm ab 12 J. • Fehlen oder kleine Gallenblase < 1,5 cm ohne Füllung bei Gallengangsatresie
• Wanddicke	• Wandverdickung bei Cholezystitis > 3 mm
• Inhalt	• Cholelithiasis, Sludge (z. B. unter Ceftriaxon-Therapie)
extrahepatische Gallenwege:	
• Anatomie, Weite (Farbdoppler)	• Weitstellung (Kleinkinder > 4–6 mm, ab 15 J. > 8 mm) bei Abflussbehinderung (z. B. Choledocholithiasis, Papillen-Stenose, Choledochuszyste)
• Gallengangsatresie	• „Triangular cord“: Echogener dreieckiger Bezirk im Hilusbereich anstelle des Choledochus, kleine oder fehlende Gallenblase möglich
Milz:	
• Form, Größe	• Splenomegalie (z. B. bei EBV, portaler Hypertension, Sphärozytose)
• Parenchym	• fokale Alterationen (Milzinfarkte, Infiltrate bei Lymphomen und Leukämien, Zysten, Abszesse u. a.)
• Perfusion	• Milzverletzungen (Inhomogenität der Binnenstruktur, frische Hämatome echoreich, Blutung in die Bauchhöhle); Cave: frische Rupturen meist sonografisch nicht darstellbar
Pankreas:	
• Form, Anatomie, Breite	• Pancreas anulare
• Gangsystem	• akute Pankreatitis (verbreitert und ödematös)
• Struktur	• Echoverdichtung bei chronischer Pankreaserkrankung, z. B. Mukoviszidose (S. 347)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 19.1 • **Fortsetzung**

Beurteilungskriterien	mögliche pathologische Befunde (Auswahl)/Bemerkung
Große Gefäße: Aorta abdominalis, Truncus coeliacus, A. mesenterica superior, Aa. renales, V. cava inferior, V. mesenterica superior:	
• Anatomie	• anatomische Anomalien (z. B. bei Malrotation)
• Weite, Lage zueinander	• Erweiterung der V. cava inferior bei Herzinsuffizienz
• Perfusion (farbkodierte Doppler-Untersuchung)	• Perfusionsveränderungen bei Stenosen, Thromben, entzündlichen Prozessen etc.
Nieren:	
• Größe, Lage, Form Struktur	• Vergrößerung und Hyperperfusion bei akuter Nephritis • Schrumpfniere • Nierendystopie (z. B. Beckenniere) • Hufeisenniere
• Becken-Kelch-System	• gestaut bei Harntransportstörungen • Nierensteine
• Perfusion	• Hyperperfusion bei akuter Nephritis • vermindert bei Nierenarterienstenose
• fokale Veränderungen	• Nierenabszess • Wilms-Tumor • Zysten
Nebennieren:	
• Größe, Form, Struktur	• Hypoplasie, Agenesie • Hyperplasie • Adenom, Karzinom • Phäochromozytom • Apoplexie, Tbc
Ureteren:	
• Anatomie, Weite, Peristaltik	• Doppelung der ableitenden Harnwege (Ureter fissus/supernumerarius) • Harntransportstörung mit Megaureter • Schlängelung (Kinking) • Mündungsanomalien
Harnblase:	
• Wand/Schleimhaut	• Wandverdickung bei Zystitis oder Blasenentleerungsstörung (z. B. Harnröhrenklappen)
• Inhalt	• Blasenstein
• Entleerung (Restharn)	• Blasenentleerungsstörungen, Abflussbehinderung (Trabekelharnblase)
Lymphknoten (v. a. beurteilbar an den großen Gefäßen und an der Leberpforte):	
• Größe, Struktur, evtl. Perfusion	• vergrößert bei Enteritis/Infektionen (häufig hyperperfundiert), Lymphomen, abdominellen Tumoren

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 19.1 • **Fortsetzung**

Beurteilungskriterien	mögliche pathologische Befunde (Auswahl)/Bemerkung
Darmtrakt:	
• Magen/Pylorus	• gastroösophagealer Reflux (Darstellung des Rückflusses aus dem Magen) • hypertrophe Pylorusstenose (verdickter Pylorusmuskel > 3 mm, verlängerter Kanal)
• Dünndarm	• Wandverdickung und Hyperperistaltik bei Enteritis • Einstülpung bei Invagination ("Pseudokidney-Zeichen")
• Appendix (Cave: Die Sonografie ersetzt nicht die klinische Untersuchung!)	• bei Appendizitis verdickt mit oft fokal freier Flüssigkeit, Appendikolith, Netzkappe bei phlegmonösen Entzündungen (echoreich), perityphlistischer Abszess
• Dickdarm	• erweitert bei Obstipation • Schleimhautveränderungen bei entzündlichen Darmerkrankungen (M. Crohn)
zystische Strukturen:	
• Mesenterialzysten	• z. T. septiert, oft sehr groß
• Ovarialzysten	• Ovarialzysten auch im frühen Kindesalter möglich!
• Lymphangiome	• Selten
• Urachuszyste	• Selten
freie Peritonealhöhle:	
• freie Luft (Unterscheidung von gasgefüllten Darmschlingen oft schwierig)	• seltener Befund; Luft ist für Ultraschall Schallleitungshindernis, daher oft keine ausreichende Einsicht → Röntgen Abdomen
• freie Flüssigkeit (v. a. im Douglasraum und perihepatisch zu diagnostizieren)	• Aszites (z. B. bei Rechtsherzinsuffizienz, Leberzirrhose, Burkitt-Lymphom, Glomerulonephritis bzw. nephrotischem Syndrom) • Blutung nach Trauma (Verlaufskontrolle nach Leberbiopsie!) • Beachte: Kleine Mengen sind bei Enteritis, bei adoleszenten Mädchen und nach operativen Eingriffen als normal anzusehen. • Hinweis: Die Art der intraabdominellen Flüssigkeit ist sonografisch nicht zu klären; bei **unklarer** klinischer Situation daher ultraschallgezielte **diagnostische Punktion!** • **Nach Trauma immer CT** zur Abklärung, bei Unklarheit evtl. auch MRT.
Ovarien + Tuben:	
• Anatomie, Größe, Struktur	• normal: Ovar-Volumen bei 1 ml bis Pubertät, dann ansteigend. Echoarme, teils zystische Struktur • Adnexitis (echoreich, vergrößert) • Ovarialzysten (echoleer, scharf begrenzt, 1–10 cm, evtl. Einblutung) • Tumoren (inhomogenes Echo)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 19.1 • **Fortsetzung**

Beurteilungskriterien	mögliche pathologische Befunde (Auswahl)/Bemerkung
Uterus:	
• Anatomie, Größe, Aufbau/Inhalt	• anatomische Anomalien, z. B. testikuläre Feminisierung (Hoden nachweisbar) • Hydro- oder Hämatometrokolpos bei Hymenalatresie (zystische Raumforderung zwischen Harnblase und Rektum) • Rudimentäre Ovarien und hypoplastischer Uterus bei Ulrich-Turner-Syndrom • Jugendschwangerschaft

** Normwerte in Deeg, Hofmann, Hoyer. Ultraschalldiagnostik in Pädiatrie und Kinderchirurgie, Stuttgart; Thieme, 2014*

Röntgen des Abdomens

Beachte:

- Sorgfältige Indikationsstellung wegen Strahlenbelastung.
- Kein Bariumkontrasteinlauf bei V. a. Perforation, Ileus und 3 Tage nach Entnahme einer Biopsie.

- **Leeraufnahme:**
  - *Indikation:* Akutes Abdomen.
  - *Typische Befunde:*
    - Freie Luft unter den Zwerchfellsicheln bei Perforation.
    - Stehende Darmschlingen mit Flüssigkeitsspiegeln bei Ileus.
- **Ösophagus-, Magen-, Darmpassage** mit Bariumbrei (ab Kleinkind), mit Methylzellulose (Säuglinge); indiziert bei organischen und funktionellen Erkrankungen, z. B. Ösophagusstenose, gastroösophagealer Reflux, Hiatushernie, Duodenalstenose).
- **Kontrastmitteleinlauf** bei Morbus Hirschsprung, Invagination u. a. (nur wenn Sonografie nicht eindeutig und bei klinischem Verdacht).
- **Dünndarm MRT** mit peroraler KM-Gabe.
- **Defäkografie** (Füllung des Enddarms mit Bariumdickpaste, Entleerung unter Durchleuchtungskontrolle) bei chronischer Obstipation und funktionellen Darmentleerungsstörungen.
- **MRCP (Magnetresonanz-Cholangiografie:** bei Erkrankungen der Gallenwege, wenn Sonografie keine Klärung ergibt, z. B. bei primär sklerosierender Cholangitis, evtl. ERCP (S. 420).
- **Fallweise CT, MR** der entsprechenden Region.

Endoskopien

- **Vorbereitung:**
  - *Säuglinge unter 6 Monate:* Keine Milch oder feste Speisen über 6 h vor Intervention mit liegendem Dauertropf.
  - *Ältere Säuglinge und Kleinkinder bis 36 Monate:* Keine Milch oder feste Speisen über 6 h vor Intervention. Liegender Dauertropf je nach Bedarf.
  - *Kinder > 36 Monate:* Keine Milch oder feste Speisen über 8 h vor Intervention.
  - *Alle Altersstufen:* Klare Flüssigkeiten (Wasser, Tee, Elektrolytlösung, klare Säfte) können bis 2 h vor Intervention gegeben werden.
  - Gerinnungsstatus nur bei klinischen Hinweisen für Blutungsneigung.
  - Endokarditisprophylaxe (S. 395).
  - Bevorzugt in Narkose, evtl. Analgosedierung (S. 97) meist nicht ausreichend.
- **Ösophagus-Magen-Duodenum:**
  - *Indikationen:* V. a. Ösophagitis, Ulkus, Helicobacter pylori, Fremdkörperentfernung, Ösophagusverätzung, Zöliakie, Morbus Crohn.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Komplikationen:* Blutungen, Perforation, Herzstillstand durch vasovagalen Reflex.
- *Besonderheiten bei Kindern:* Durchführung grundsätzlich (!) unter Narkose, Überwachung durch Pulsoxymetrie, Venenzugang, Endoskopgröße beachten, evtl. Bronchoskop, vereinzelt starres Endoskop (bei Fremdkörpern, selten) verwenden; nach der Untersuchung anästhesiologische Überwachung in Aufwachraum mit Kontrolle von Atmung, Puls, RR bis zum klaren Bewusstsein.

▶ **Rektum-Kolon-Ileum:**
- *Indikationen:* Morbus Crohn, Colitis ulcerosa, rektale Blutungen, v. a. Polypen (Peutz-Jeghers etc.).
- *Komplikation:* Perforation.
- *Besonderheiten bei Kindern:* Vorbereitende Darmentleerung am Vortag mit X-Prep 1 ml/kg KG bzw. Picoprep ab 15 Jahre und evtl. vor Endoskopie Klysma 50 ml/10 kg KG. Durchführung zumeist in Vollnarkose oder Propofol ab 3. Lj. (s. o.).

▶ **ERCP (endoskopisch-retrograde Cholangio-Pankreatografie):**
- *Indikationen:* Obstruktive Erkrankungen der Leber (Cholestase) und des Pankreas (chronische oder unklare Pankreatitis), Choledocholithiasis und sonografische Befunde ohne eindeutige Diagnose.
- *Komplikation:* Auslösen einer Pankreatitis.
- *Besonderheiten bei Kindern:* Untersuchung in Vollnarkose mit Überwachung. Strenge Indikation!

Biopsien

▶ **Vorbereitung:** s. o.

▶ **Magen:**
- *Indikationen:* Magenschleimhaut auf Helicobacter pylori.
- *Besonderheiten bei Kindern:* Bevorzugte Durchführung in Vollnarkose.

▶ **Duodenum:**
- Endoskopische Biopsie:
- *Indikationen:*
  - Bei Malabsorptionssyndromen vor allem zur Diagnose der Zöliakie (4x pars desc. duodeni, 1–2x bulbus duodeni: evtl. Enzymbestimmungen, Mikrovilli-Atrophie.
  - Bei unklaren Tumoren; Fehlbesiedlung bei Kurzdarmsyndrom (Ulzera).
  - Bei Zuelzer-Wilson-Syndrom mit komplettem intestinalem Befall.
- *Kontraindikationen:* Blutungsneigung, Ösophagusstenose.
- *Komplikation:* Perforation.

▶ **Rektum:**
- *Indikationen:* V. a. Morbus Hirschsprung, neuronale intestinale Dysplasie, Polypen.
- *Kontraindikationen:* Blutungsneigung, toxisches Megakolon.
- *Praktisches Vorgehen inkl. Besonderheiten bei Kindern:*
  - Analgo-Sedierung (in Narkosebereitschaft im OP).
  - Biopsien in der Höhe von 1,3 und 5–7 cm vom Anus entfernt in Steinschnittlage.
  - vorher Darmreinigung mit Einlauf bzw. 2 × Klysma.
  - Instrumentarium an die Größe des Kindes angepasst; Rektoskopie nur mit starrem Instrumentarium.

▶ **Kolon:**
- *Indikationen:* V. a. Morbus Crohn, Colitis ulcerosa, Polypen (familiäre, Peutz-Jeghers), unklare Meläna, unklare Blutungen des unteren Gastrointestinaltraktes, Hämangiome, Angiodysplasien, bakterielle Fehlbesiedlung beim Kurzdarmsyndrom.
- *Kontraindikationen:* Allgemeine Blutungsneigung, toxisches Megakolon, hochfloride Kolitis.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Praktisches Vorgehen inkl. Besonderheiten bei Kindern:*
  – Im Rahmen der Koloskopie (s. dort) Biopsie im Bereich der pathologischen Veränderung.
  – Für Kinder sehr belastend, da komplette Entleerung mit PEG-Lösung notwendig (20–40 ml/kg KG).
  – Untersuchung mit flexiblem Endoskop unter Narkose in Rückenlage, evtl. in Seitenlage.

▶ **Leber:**
- *Indikationen:* V. a. Gallengangsatresie, chronische Hepatitis, akute fulminante Hepatitis, Stoffwechselstörungen, Leberzirrhose, unklare Cholestase.
- *Kontraindikationen:* Massiver Aszites, Lebervenenthrombose, Hämangiome. Koagulopathie mit Quick < 40 %, Thrombozytopenie < 40 000/µl. Extrahepatische Cholestase mit Bilirubin > 25 mg/dl.

Cave: Bei Leberzirrhose und Gerinnungsstörung wegen Nachblutungen, evtl. unter laparoskopischer Kontrolle.

- *Praktisches Vorgehen inkl. Besonderheiten bei Kindern:* Gerinnungsbefund, Blutkonserve bereitstellen, nüchtern (8 h), Kurznarkose. Biopsie unter sonografischer Kontrolle. Danach Rechtsseitenlage auf Sandsack, Monitoring, RR-Kontrollen, BB-Kontrolle und Sonografie nach 6 h und 24 h.

Weitere Untersuchungen und Funktionstests

▶ **H_2-Atemtest:**
- *Indikation:* V. a. Kohlehydratmalabsorption (Monosaccharide wie Glukose, Fruktose, Galaktose oder Disaccharide wie Laktose, Saccharose, Maltose).

Cave:
  – Galaktosämie und hereditäre Fruktoseintoleranz sind eine Kontraindikation für diesen Test!
  – Bei Antibiotikatherapie sind falsch negative Ergebnisse möglich!

- *Prinzip:*
  – Durch Vergärung von Zucker im Darm entsteht H_2, das durch die Lunge abgeatmet wird, wobei ein Zusammenhang zwischen Malabsorption und Menge des ausgeatmeten H_2 besteht.
  – Testdosis: 1 mg/kg KG eines Monosaccharids und 2 mg/kg KG eines Disaccharids.
  – H_2-Messung in der Ausatemluft nüchtern, nach 30, 60, 90 und 120 min.
  – Pathologisch: $H_2 > 20$ ppm.

▶ **Schweißtest** (Pilocarpin-Iontophorese):
- *Indikation:* V. a. Mukoviszidose.
- *Prinzip:*
  – Ein mit Pilocarpin getränktes Mullläppchen wird auf eine gewaschene und getrocknete Hautregion aufgebracht (Innenseite Unterarm bzw. Oberschenkel bei Säuglingen).
  – Position einer Elektrode (Minus-Pol = Kathode) auf das Läppchen, auf ein zweites Läppchen Position der Anode = Plus-Pol. Mit dem Fluss einer minimalen Menge Gleichstrom vom Minus-Pol zum Plus-Pol wandern die Pilocarpinmoleküle in die Haut und können nun gezielt den Schweißfluss anregen. Pilocarpinmenge, Stromstärke (2–5 mA) und die Zeit der Einwirkung sind standardisiert.
  – Nach fünf Minuten werden die Elektroden und die Läppchen entfernt und der Schweiß wird über 30 Minuten gesammelt. Anschließend muss sofort die Konzentration der Salz-Ionen bestimmt werden, am sensitivsten und spezifischsten hat sich die Auswertung der Chlorid-Ionen-Konzentrationen erwiesen.
  – Der Test ist völlig ungefährlich und schmerzfrei.
- *Bewertung:* s. Tab. 19.2.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 19.2 • Schweißtest bei V. a. Mukoviszidose – Bewertung

Chloridkonzentration	Bewertung
< 40 mmol/l	Mukoviszidose kann ausgeschlossen werden
40–60 mmol/l	nicht aussagefähig
> 60 mmol/l	Verdacht bestätigt

- **Pankreasfunktionsdiagnostik**:
  - *Indikation:* V. a. exokrine Pankreasinsuffizienz.
  - Der Pankreozymin-Sekretin-Test wird neuerdings in der klinischen Routine durch Bestimmung des Stuhlfetts (normal < 7 g/d), der fäkalen Elastase 1 (erniedrigt) oder des Chymotrypsins im Stuhl (erniedrigt) ersetzt.
- **pH-Metrie:**
  - *Indikation:* V. a. gastroösophagealen Reflux, bei rezidivierenden Apnoen, rezidivierendem Erbrechen, rezidivierenden Aspirationen.
  - *Prinzip:* pH-Elektrode unter lokaler Anästhesie (Lidocain-Salbe) durch die Nase einführen, im unteren Ösophagus, etwa 2 cm oberhalb der Kardia positionieren (Sono-Kontrolle), Refluxdauer registrieren über 24 h (pH unter 4). Normal: Refluxindex < 12 % bei 2–12 Mo., < 6 % über 2 J. Nachteil: Nichtsaurer Reflux bei Milchernährung wird u. U. nicht registriert.
  - *Impedanz-pH-Metrie:* zusätzl. Erfassung neutraler Refluxe.
- **Ösophagus-Dreipunkt-Manometrie:**
  - *Indikation:* Wie bei pH-Metrie. Vorteil: Genauere funktionelle Beurteilung des Refluxes unabhängig von der Nahrung.
  - *Prinzip:* Manometriesonde mit Messpunkten im oberen und unteren Ösophagus und Magen. Messung und Registrierung der Refluxkurven über 1–3 h. Pathologisch: Refluxzeiten mehr als 1 % der Untersuchungszeit.
- **Rektummanometrie:**
  - *Indikation:* Differenzialdiagnose der chronischen Obstipation (S. 156). Analsphinkterdysfunktion. Für Hirschsprung-Diagnostik ist die Biopsie der Goldstandard.
  - *Prinzip:* Keine spezielle Patientenvorbereitung. Wassergefüllte Sonde in den rektosigmoidalen, rektalen und analen Bereich, plus Stimulierungssonde in sigmoidorektalen und Ballonsonde in den rektalen Bereich. Messung der Ruhedruckprofile, dann der Relaxationen nach Füllung des Ballonkatheters, dann Stimulation des Rektosigmoids und Beobachtung der rektalen und analen Relaxationen.
- **Isotopenuntersuchungen:** Lebersegmentszintigrafie mit ^{99m}TC D/SIDA bei Galleabflussstörungen: Fehlende Ausscheidung bei Gallengangstumoren und anderen cholestatischen Lebererkrankungen. Meckel-Scan mit ^{99m}Tc: Nachweis von Magenschleimhaut im Divertikel.
- **Schilling-Test** (Vitamin-B_{12}-Resorptionstest):
  - *Indikation:* Differenzierung zwischen Vitamin-B_{12}-Malabsorption und Intrinsic-Factor-Mangel.
  - *Prinzip:* Nach Sättigungsdosis von 1000 µg Vitamin B_{12} wird Tracerdosis ^{57}Cobalamin ohne und mit Intrinsic-Faktor (IF) oral verabreicht. Messung der ^{57}Co-Ausscheidung im 24-h-Urin.
  - *Bewertung:*
    - < 10 % ^{57}Co-Ausscheidung = pathologisch.
    - Normalisierung nach IF-Gabe bei perniziöser Anämie infolge IF-Mangel.
- **^{13}C-Harnstoff-Atemtest:**
  - *Indikation:* V. a. Besiedelung mit H. pylori (**kein** Ulkus- oder Gastritis-Nachweis!); Sensitivität und Spezifität 90–100 %.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Prinzip:*
  - ^{13}C-markierter Harnstoff wird durch Urease des H. pylori gespalten und als $^{13}CO_2$ abgeatmet.
  - Atemgasanalyse (massenspektrometrisch) **vor** und **30 min** nach Gabe von 75 mg ^{13}C-markiertem Harnstoff in Orangensaft.

  Cave: Test muss **vor** Therapieeinleitung durchgeführt werden)
- *Bewertung:* Anstieg der Basislinie des Messsignals > 5‰ ist pathologisch.

19.3 Akute Gastroenteritis und Postenteritissyndrom

Akute Gastroenteritis

Siehe akuter Durchfall (S. 147)

Postenteritissyndrom

- **Ätiologie:** Chronisch-rezidivierende Durchfälle im Alter zwischen 6 und 24 Lebensmonaten unmittelbar nach einer schweren bzw. ungenügend behandelten akuten Gastroenteritis bakterieller oder viraler Ursache infolge Änderung der autochthonen Darmflora mit Dekonjugierung der Gallensäuren, Hydroxylierung von Fettsäuren und Toxinprodukten sowie infolge oberflächlicher Mukosaläsionen mit sekundärem Disaccharidasemangel. Deutliche Abnahme der Häufigkeit in Westeuropa.
- **Symptome:** Wiederholte Durchfälle in der Phase des Ernährungsaufbaus, dennoch relativ gutes Gedeihen ohne Zeichen der Malabsorption. Keine spezifische Diagnostik.
- **Differenzialdiagnose:** Andere rezidivierende Durchfälle (Zöliakie, Mukoviszidose), Kuhmilchintoleranz, Nahrungsmittelallergie, angeborener Disaccharidasemangel.
- **Therapie:** Stillen, wenn noch möglich. Ernährungsaufbau mit eiweiß- und kohlehydratreicher, aber laktosearmer Kost.
- **Prognose:** Selbstlimitierend nach 3 Wochen bis 6 Monaten.

19.4 Gastroösophagealer Reflux, Hiatushernie

Ätiologie und Formen

- **Ätiologie:** Durch mangelnden Verschlussmechanismus der Kardia kommt es zu Rückfluss des Mageninhalts in den Ösophagus. Bei Neugeborenen besteht dieser mangelnde Verschluss bei 20 %, er heilt aber in 95 % der Fälle bis zum 12. Lebensmonat aus. Sehr häufig bei Patienten mit Zerebralparese.
- **Formen:**
  - *Kardiachalasie:* Schlaffheit der Kardia.
  - *Zentrale Gleithernie:* Die Kardia ist durch das Zwerchfell in den Thorax hochgezogen.
  - *Paraösophagealhernie:* Die Kardia verbleibt in regelrechter Position und der Magenfundus befindet sich im Brustraum.
  - *Upside-Down-Stomach:* Der Großteil des Magens ist im Thorax.

Klinik

- **Symptome:**
  - *Säuglinge:*
    - Von Geburt an vermehrtes Speien bis schlaffes Erbrechen (bei Hiatushernie selten blutig), verstärkt in liegender Position.
    - Gedeihstörung.
    - Trinkschwäche.
    - Quengeliges, weinerliches Verhalten.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Ältere Kinder:*
  - Sodbrennen, Schmerzen retrosternal und im Epigastrium.
  - Appetitlosigkeit und Essensverweigerung.
  - Missmutiges Verhalten.
- **Mögliche Folgen:** Ösophagitis mit späterer Stenosierung, chronischer Blutverlust, Barrett-Ulkus, Aspiration im Schlaf mit rezidivierenden Bronchitiden, Apnoen, evtl. Auslöser für SIDS.

Spezifische Diagnostik

- **Labor:**
  - *Blutbild:* Hypochrome Anämie bei chronischem Blutverlust.
  - *Hämofec, Haemokkult:* Blutnachweis im Stuhl.
- **Sonografie:** Rückfluss von Mageninhalt in den Ösophagus bei Öffnung der Kardia nach Fütterung von Breinahrung. Differenzierung von Paraösophagealhernien.
- Ggf. **Röntgen-Schluckakt mit Refluxprüfung** (Siphonmethode): Beobachtung des Schluckakts und des Verlaufs des Kontrastmittelbreis bis in den Magen. Bei Tieflagerung des Oberkörpers Breirückfluss bei gestörtem Kardiaschluss. Differenzierung einer zentralen Gleithernie.
- **pH-Metrie:** pH-Abfall unter 4 über 10 % der Messzeit. Details (S. 422).
- **Evtl. Ösophagus-Dreipunkt-Manometrie:** Bei unklarem pH-Metrie-Befund (z. B. kein pH-Abfall bei Milchernährung) und Verdacht auf funktionelle Motilitätsstörung der Ösophagusmuskulatur. Auffällig lange Refluxphasen und unregelmäßige propulsive Wellen.
- **Ösophagoskopie** (mit Biopsie): Bei Ösophagitisverdacht.
- **Polysomnografie** bei zusätzlichen Apnoen im Schlaf.

Differenzialdiagnosen

- **Schluckstörungen** (funktionell oder bei Fehlbildungen): Können in der Ösophagusmanometrie und im Röntgen-Schluckakt differenziert werden.
- **Jedes rezidivierende Erbrechen anderer Genese** (S. 144).
- **Infektiöse Ösophagitis** (z. B. Candida, Herpes, Zytomegalie). Vor allem Schluckbeschwerden neben Erbrechen. Schleimhautläsionen (Röntgen, Ösophagoskopie).

Therapie

- **Konservativ** bei Achalasie und zentraler Gleithernie:
  - *Lagerung:* Bauchlage (bei Säuglingen nicht im Schlaf wegen SIDS-Risiko) + Hochlagerung des Oberkörpers (ca. 30°).
  - *Ernährung:*
    - Bei Säuglingen 2- bis 3-wöchiger Versuch mit allergenarmer Milch (evtl. allergiebedingte Ösophagitis mit Reflux) und Eindicken der Nahrung mit 0,5 % Nestargel.
    - Bei älteren Kindern Vermeiden von Süßigkeiten, stark gewürzten Speisen, großvolumigen Mahlzeiten und Getränken mit hoher Osmolarität und Kohlensäure.
  - *Medikamentöse Therapie:*
    - Protonenpumpenblocker, z. B. Omeprazol (z. B. Antra MUPS); > 1 Jahr Richtdosis 1 mg/kg KG/d in 1–2 ED; maximal 40 mg/d. Unter 1 Jahr nicht zugelassen!
    - Bei schwerer Refluxösophagitis (strenge Indikationsstellung) H_2-Blocker, z. B. Cimetidin (z. B. Tagamet) 15–30 mg/kg KG/d in 4 ED, wenn PPB nicht ausreichend wirken.
    - Prokinetika (am wirksamsten): Cisapride 3 × 0,2 mg/kg KG/d (in Deutschland derzeit nicht zugelassen, in Österreich und der Schweiz strenge Indikation bei schweren Formen wegen Risiko von Herzrhythmusstörungen).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Dauer der Therapie:* 8–12 Wochen, mindestens 6 Wochen nach Abklingen der Symptome.
- Kontrolle und Überwachung des Therapieerfolges mit pH-Metrie auch nach Absetzen der Medikamente.

▶ **Operativ:**
- Wegen hoher Selbstheilungsrate im frühen Lebensalter Operation nur in Ausnahmefällen vor dem 2. Lebensjahr. Fundoplicatio bei kompliziertem Reflux infolge konservativ ungenügend behandelbarer Ösophagitis, Stenose, rezidivierender Aspirationen, Barret-Ulkus, Paraösophagealhernie.
- Bougierung von Stenosen.

Prognose

▶ Bei rechtzeitiger Diagnose und Überwachung gut.
▶ Bei 95 % der Säuglinge spontane Ausreifung der Kardia bis zum 2. Lebensjahr.

19.5 Hypertrophe Pylorusstenose

Ätiologie und Häufigkeit

▶ **Ätiologie:** Hypertrophie der Pylorusmuskulatur mit Stenosierung des Pyloruskanals nach der Geburt.
▶ **Häufigkeit:** Bei ca. 3‰ aller Neugeborenen, öfter bei Knaben (80) %.

Klinik

▶ **Symptome:**
- Beginn zwischen 2. und 4. Lebenswoche mit zunehmendem gussartigem, bogenförmigem, farblosem, saurem Erbrechen („Erbrechen im Strahl").
- Sichtbare Magenperistaltik, besonders nach einer Mahlzeit.
- Pylorusolive häufig tastbar.
- Peristaltik durch Perkussion provozierbar.
- Angespannte Mimik.

▶ **Mögliche Folgen:** Dystrophie, Dehydratation, hypochlorämische Alkalose mit oberflächlichem Atmen, Hypokaliämie, Ikterus.

Spezifische Diagnostik

▶ **Labor:** Blutbild, Hkt, BGA (metabolische Alkalose), Elektrolyte (Natrium, Kalium ↓, Chlorid ↓), Bilirubin, Harnstatus (evtl. Chloridgehalt).
▶ **Sonografie** des hypertrophierten Pylorusmuskels (s. Abb. 19.1). In unklaren Fällen Röntgen-Darstellung mit Kontrastmittel.



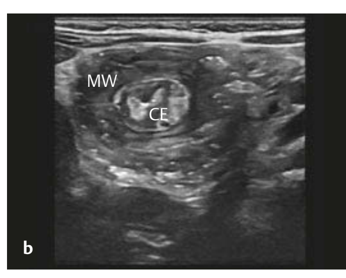


Abb. 19.1 • Sonografie bei hypertropher Pylorusstenose. Darstellung der deutlich verdickten Muskelwand (MW) des deutlich verlängerten Pylorus und des hochgradig eingeengten Canalis egestorius (CE) im Längs- (a) und Querschnitt (b). Ma = Magenausgang.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Differenzialdiagnosen

- **AGS-Syndrom** (S. 630): Azidose, Hyperkaliämie, Hypochlorurie.
- **Gastroösophagealer Reflux und Hiatushernie** (S. 423): Leitsymptom schlaffes Erbrechen.
- **Roviralta-Syndrom** (Kombination von Pylorusstenose und Kardiachalasie).
- **Funktioneller Pylorospasmus** (Differenzierung in der Sonografie).
- **Antrum- und Pylorusatresie** (Differenzierung in der Sonografie, evtl. mittels Röntgen).

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - Korrektur der Dehydratation (S. 830) und Elektrolytstörungen.
  - Bei geringer Stenose oder Pylorospasmus konservativer Therapieversuch mit häufigen, kleinen, dünnflüssigen Milchmengen über 24 h. Bei ungenügendem Erfolg Operation.
  - **Pyloromyotomie nach Weber-Ramstedt;** ggf. laparoskopisch (Zugang über Nabel); 2–4 h postoperativ vorsichtiger Nahrungsaufbau mit 5 ml Milch + 5 ml Tee; danach 10 ml Milch pur, dann pro Mahlzeit um 10 ml steigern bis zur notwendigen Menge. Bei nochmaligem Erbrechen Magenspülung mit physiologischer Kochsalzlösung.
- **Prognose:** Sehr gut.

19.6 Gastritis und Ulkuskrankheit

Ätiologie und Vorkommen

- **Helicobacter pylori:** Eine Gastritis, die nicht im Rahmen einer akuten Gastroenteritis auftritt, ist in 80–90 % mit Helicobacter pylori (H.p.) assoziiert und nimmt dann häufig einen chronischen Verlauf. Aus 10–15 % langjähriger H.p.-Infektionen entwickelt sich ein Ulkus. Davon sind die meisten im Duodenum lokalisiert.
- **Seltenere Ursachen:**
  - Gallereflux.
  - Psychische Belastung: Stress, perioperativ, Intensivpatienten (kann auch bei Säuglingen auftreten!).
  - Medikamentös (Steroide).
- **Erkrankungsalter und Vorkommen:** Auftreten kaum vor dem 4., häufig nach dem 10. Lj, häufiger bei Jungen und in schlechten sozialen und hygienischen Situationen.

Klinik

- **Symptome:**
  - Rezidivierende Oberbauchschmerzen, Nachtschmerz, Nausea, Erbrechen (manchmal blutig), epigastrischer Druckschmerz.

  ▶ ***Beachte:*** Frage nach H.p.-Infektion in der Familie, da vertikale Infektion möglich!
  - Bei Säuglingen häufig „nur" Trinkschwäche und vermehrte Unruhe. Perforation kann erste Manifestation sein.
- **Mögliche Folgen:**
  - Akute Blutungen mit Teerstühlen, evtl. Schockgefahr.
  - Perforation.
  - Peritonitis.
  - MALT(mucoso-associated lymphoid tissue)-Lymphom.
  - 3- bis 6-fach höheres Risiko für Magen-Ca bei H.p.-Gastritis.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Spezifische Diagnostik

- **Indikation:** Im Falle o. g. Symptome. Generelles Screening auf Helicobacter pylori bei Kindern mit Bauchschmerzen **nicht** indiziert.
- **Labor:**
  - *Blutungsdiagnostik:*
    - Blutbild (Blutungsanämie?).
    - Haemokkult (Blut im Stuhl?).
    - Hämatinnachweis per Magensonde?
  - *H.p.-IgG-AK:* Haben nur begrenzte Aussagekraft, keine sichere Unterscheidung zwischen früheren und aktiven Infektionen, daher keine diagnostische Validität.
  - *Gastrin* im Serum bei V. a. Zollinger-Ellison-Syndrom (= Tumorerkrankung = Gastrinom mit Produktion erhöhter Mengen des Hormons Gastrin, das den Magen zur vermehrten Salzsäure-Produktion anregt) bei rezidivierenden Ulzera (sehr selten).
  - *Bestimmung von Helicobacter im Stuhl*, Erregerimmunoassay auf Basis monoklonaler Antikörper.
- **13C-Harnstoff-Atemtest** (S. 422) zum noninvasiven Nachweis von Helicobacter pylori, bei Kindern < 6 Jahre manchmal falsch-positiv.
- **Apparative Diagnostik:**
  - *Gastroduodenoskopie:* Ulkus? Nachweis von H.p. mittels Urease-Schnelltest; Histologie und bakteriologische Analyse aus Biopsiematerial; immer vor Eradikationstherapie zur Resistenzprüfung!
  - *Röntgen:*
    - Abdomenleeraufnahme bei Perforationsverdacht (sichelförmige Luftansammlung unter dem Zwerchfell) (s. Abb. 19.2).
    - In seltenen Fällen Magen-Duodenum-Röntgen-Passage (z. B. bei V. a. Passagehindernis).

Differenzialdiagnosen

- Siehe chronisch rezidivierende Oberbauchbeschwerden (S. 137), Hämatemesis (S. 158) und Meläna (S. 160).

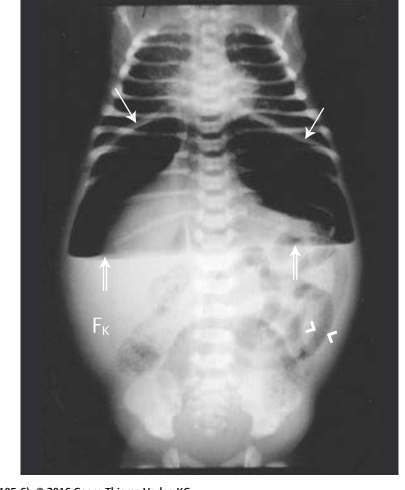


Abb. 19.2 • Abdomenleeraufnahme im Stehen/Hängen: Pneumo-Fluido-Peritoneum bei Perforation eines Magenulkus mit Spiegelbildung (⇒); oberhalb die Luftblase, mit konsekutivem Zwerchfellhochstand bds. (→), unterhalb abdominelle (freie) Flüssigkeit (Fk) mit darin schwimmenden Darmschlingen (><) und deutlich ausladenden Flanken bei verbreitertem Abdomen

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapie

- Vorgehen bei gastrointestinaler Blutung (S. 158).
- **Medikamentöse Therapie:**
  - *Bei Nachweis von Helicobacter pylori:* Eradikation mit Tripletherapie: s. Tab. 19.3. *Kontrolle erfolgreicher Eradikation:* mittels C 13-HP-Atemtest 4–6 Wochen nach Ende der Eradikationsmedikation.
  - *Ohne Nachweis von Helicobacter pylori:*
    - H_2-Rezeptoren-Blocker, z. B. Cimetidin 30 mg/kg KG/d mit den Mahlzeiten für 2–3 Wochen, danach Nachtdosis weiter für 4–8 Wochen.
    - Kontrolle der Diagnostik bei klinischem Rezidiv.
- **Magenschonkost:** Zur Verminderung der Beschwerden vor allem Vermeiden von Fleischbrühe, Snacks, Tee, Kaffee, Gewürzen und karbonathaltigen Getränken. Keine schleimhautreizenden Medikamente.
- **Bei Magenblutung:** Eiskaltes NaCl durch Sonde obsolet, bei anhaltender Blutung Endoskopie und Unterspritzung. Omeprazol 1 mg/kg KG i. v. alle 6 Stunden als Kurzinfusion, evtl. Vasopressin 0,3 IE/1,73 m^2 KO/min. i. v. durch 48 h.
- **Stressulkusprophylaxe :**
  - *Indikationen:* ZNS-Trauma, lange Intensivtherapie, schwere Verbrennungen, Steroidtherapie.
  - H_2-Rezeptorenblocker (s. o.), Protonenpumpenhemmer (s. o.).

Tab. 19.3 • Tripletherapie bei nachgewiesener Helicobacter-pylori-Infektion; Therapiedauer 7 Tage

Medikament	Dosierung
Amoxicillin +	50 mg/kg KG/d in 2 ED
Clarithromycin +	20 mg/kg KG/d in 2 ED
Protonenpumpenhemmer, z. B. Omeprazol	1–2 mg/kg KG/d (max. 40 mg) in 2 ED über eine Woche

bei Resistenz gegen Clarithromycin stattdessen Methronidazol 20 mg/kg KG

Prognose und Prophylaxe

- Erfolgreiche Eradikation des H.p. kann mit Heilung gleichgesetzt werden. Mit Tripletherapie > 85 % Erfolgsrate (mit Dualtherapie, d. h. nur 1 Antibiotikum, nur 60 %).

19.7 Enteropathische Kuhmilchallergie

Manifestationsformen und ihre jeweilige Klinik

Siehe Tab. 19.4.

Tab. 19.4 • Manifestationsformen der enteropathischen Kuhmilchallergie und ihre jeweilige Klinik

Manifestationsform	Alter	Klinik
Kuhmilchprotein-induzierte Kolitis	meist vor dem 6. Lebensmonat	• rezidivierend schleimig-blutige Durchfälle • Exsikkose • (auch bei gestillten Kindern bei Kuhmilchverzehr der Mutter)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 19.4 • Fortsetzung

Manifestationsform	Alter	Klinik
Kuhmilchprotein-induzierte Enteropathie	meist frühes Säuglingsalter (eher T-Zell mediiert)	• rezidivierende Durchfälle • Gedeihstörung • häufig nach vorhergehender Schleimhautschädigung (Enteritis, Operation)
allergische Enteropathie	häufig Manifestation im späten Säuglingsalter, ausgelöst durch neuerliche Milchzufuhr nach Sensibilisierung im Neugeborenenalter	• Erbrechen • selten Durchfälle • Anaphylaxie (Urtikaria, evtl. Schock)
sofortallergische extraintestinale Manifestationen	Säuglings- und Kleinkindalter (IgE mediiert)	• Hauterscheinungen (akute Urtikaria, atopische Dermatitis) • rezidivierende Rhinitiden • asthmoide Bronchitiden • Anaphylaxie

Mögliche Komplikationen: *Schock, Eiweißmangel, chronische Diarhhoe*

Spezifische Diagnostik

Hinweis: Es gibt keinen einzelnen sicheren diagnostischen Test. Entscheidend sind die Anamnese und der klinische Verlauf nach Karenz und neuerlicher Exposition (s. Therapie).

- **Genaue Ernährungsanamnese:**
  - Wird/wurde das Kind gestillt? Wenn ja, wie lange?
  - Formulanahrung? Wenn ja, welche ab wann?
  - Gabe von Kuhmilch/auf Kuhmilch basierenden Produkten?
  - Fläschchen mit Formulanahrung als Überbrückung bis zum „Einschießen“ der Muttermilch in den ersten Lebenstagen?
- **Labor:**
  - *Blutbild:* Häufig Anämie, Leukozytose, Eosinophilie, Quick-Wert oft ↓, Eiweiß und Elektrolyte ↓, Azidose.
  - *Antikörpernachweis:*
    - Bestimmung von IgG-Antikörpern gegen Kuhmilch, Casein, α-Lactalbumin und β-Lactglobulin im Serum wurde verlassen!
    - Antikörper gegen Gliadin und Transglutaminase 2 zur Differenzialdiagnose der Zöliakie, falls bereits Glutenexposition. Immer gleichzeitig IgA-AK quantitativ.
  - *RIST- oder RAST-Test:* Negative Tests schließen die Diagnose nicht aus; die Tests sind aber hilfreich bei extraintestinalen Symptomen.
  - *Stuhlkultur* zur Differenzialdiagnose einer Infektion (Blut im Stuhl möglich).
- **Pricktest:** Ein positiver Pricktest ist nicht pathognomonisch, evtl. aber hilfreich bei extraintestinalen Symptomen.

Differenzialdiagnosen

- Malabsorptionssyndrom (S. 152), andere Ursachen für chronische Durchfälle (S. 151), blutige Stühle (S. 161), Erbrechen (S. 140), Dystrophie (S. 304).
- **Infantile Kolitis:** Muttermilchinduziert blutige Stühle bei sonst gesundem Säugling auch infolge anderer Nahrungsmittelallergene (z. B. Hühnerei, Soja, Nuss, Apfel, Zitrusfrüchte, Fisch) aus der mütterlichen Ernährung; eosinophile Granulozyten im Stuhlausstrich.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapie, Prophylaxe und Prognose

- **Therapie:**
  - Kuhmilchproteinzufuhr absetzen (Milch und -produkte).
  - Gabe von Frauenmilch oder Semielementarkost (kleine Peptidgröße, z. B. Pregomin, Alfaré, Pregestemil AS) für mind. 8 Wochen bis Ende 4. (5.) Lebensmonat.

  Cave: Keine Sojamilch wegen Kreuzallergie!
  - Im normalisierten Zustand milliliterweise Belastung mit Kuhmilch unter stationärer Überwachung:
    - Zuerst lokale Benetzung mit Milch.
    - Wenn keine Reaktion nach 30 Minuten, Milchgabe von 2–3 ml in Abständen von 30 Minuten. Bei pathologischer Reaktion weiter Diät bis zum Ende des 1. Lebensjahres, dann erneute Belastung.
- **Prophylaxe:**
  - Keine kuhmilchhaltigen Überbrückungsmahlzeiten in den ersten Lebenstagen bis zum vollen Stillen, sondern Ergänzung der Muttermilch mit 10–13 % Dextrinmaltose.
  - Bei Atopieanamnese der Eltern Stillen oder hypoallergene Säuglingsmilch von Geburt an bis zum 6. Monat. Wenn auch darunter die Kuhmilchproteinallergie manifest wird, umstellen auf Semielementarkost (s. o.).
- **Prognose:** Abheilung meist zwischen Ende des 1. und 2. Lebensjahres.

19.8 Zöliakie

Definition, Ätiologie und Häufigkeit

- **Definition:** Intoleranz gegen Gluten (= Klebereiweiß in Getreide), die zur Zottenatrophie des Dünndarms und zum Malabsorptionssyndrom mit vorwiegender Fettresorptionsstörung führt. (Synonyme: Glutensensitive Enteropathie, Sprue.)
- **Ätiologie:** Vermutlich polygen vererbt, immunologische Pathogenese wahrscheinlich, über 90 % der Patienten sind HLA–DR3–DQ 2-, –DR5/7–DQ 2- und/oder –DR4–DQ 8-Antigen-positiv. Erhöhtes Risiko bei Zwillingen und Verwandten 1. Grades.
- **Häufigkeit:** Inzidenz 1 : 100 in Europa und USA (z. B. West-Sahara 1 : 20), auch zahlreiche silente, oligo- und monosymptomatische Formen.

Klinik

- **Beginn der Symptomatik:** Die Symptome können schon ab dem 1. Monat nach Beginn mit glutenhaltiger Nahrung (s. u.) auftreten. Je früher Gluten zugeführt wird, desto kürzer ist die Latenzzeit und desto schwerer ist der Verlauf. Die leichteren Verlaufsformen bei später Glutenbelastung bergen das Risiko der fehlenden oder späten Diagnose.
- **Symptome:**
  - *GIT-Symptome:* Großes vorgewölbtes Abdomen, gehäufte massige, evtl. fettiglänzende, übel riechende Stühle, Erbrechen.
  - *Allgemeinzustand und Entwicklung:* Anorexie, Gewichtsabnahme, Dystrophie, Blässe, Wachstumsretardierung, charakteristische Missmutigkeit, Muskelhypotonie.

    Beachte: Es gibt zahlreiche monosymptomatische Formen, z. B. nur Blähungen, Eisenmangel (schlechtes Ansprechen auf Eisenpräparate), Minderwuchs sowie extraintestinale Manifestationen (Cephalgie); 6 % Spätmanifestationen (z. T. Erwachsene).
  - Häufig Kombination mit IgA-Mangel, Autoimmunerkrankungen, Morbus Down u. a.
- **Mögliche Folgen:** Eisenmangelanämie, Ödeme bei Hypoproteinämie, Dehydratation, Schock, Azidose, Hyponatriämie, Hypomagnesiämie, Blutungsneigung (Vitamin-K-Mangel), hypokalzämische Tetanie und Rachitis (Vitamin-D-Mangel), neurologische

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Störungen (bei Folsäuremangel), bei Jugendlichen evtl. psychische Störungen, Amenorrhoe, später maligne Lymphome des Darms.

Spezifische Diagnostik

- **Zur Diagnostik obligat sind:**
  - *Antikörperbestimmung:*
    - Bestimmung des quantitativen IgA, v. a. bei Kindern < 2 Jahre.
    - Bestimmung der Transglutaminase-2-Antikörper- (relevantes Antigen des Endomysiums) → Test als standardisierter ELISA verfügbar im Gegensatz zum aufwendigen Endomysium-Immunfluoreszenz-Test.
    - Dazu evtl. Bestimmung der Endomysium-Antikörper (IgA, IgG): Bei positivem Befund ist die Diagnose sehr wahrscheinlich, aber nicht beweisend; keine 100 %ige Korrelation mit Schleimhautbefund. IgA-Antikörper können negativ sein bei gleichzeitigem IgA-Mangel.
    - *Endoskopische Dünndarmbiopsie* (4—6 Biopsien), wenn vorherige Glutenexposition.

  Beachte zur Beurteilung der beiden diagnostischen Kriterien:
    - Weder Zottenatrophie noch Antikörpernachweis alleine sind beweisend für die Zöliakie: Flache Schleimhaut in der Biopsie ist auch bei Kuhmilchproteinallergie, Mukoviszidose und schwerer Rotavirus-Infektion möglich. Außerdem kann eine Glutenintoleranz auch vorübergehend im Zusammenhang mit anderen Enteropathien auftreten.
    - Sicher ist die Diagnose bei gleichzeitig vorhandener Zottenatrophie, AK-Erhöhung und Ansprechen auf glutenfreie Diät sowie typischer HLA-Konstellation.
    - Bei unklaren Befunden gluteinfreie Kost, nach ca. 3 Jahren Glutenbelastung und AK-Bestimmung nach 4–12 Wochen (97 % positiv), nicht später. Das Fehlen von HLA DQ 2 oder DQ 8 schließen eine Zöliakie aus.
- **Weitere diagnostische Maßnahmen zur Abklärung von Begleiterscheinungen:**
  - *Labor:*
    - Blutbild: Hypochrome, selten hyperchrome Anämie (Eisen- oder Folsäuremangel).
    - Gerinnungsstatus: Prothrombin ↓.
    - Serum: Fallweise Natrium ↓, Kalium ↓, Chlorid ↓, Kalzium ↓, Phosphat ↓, Magnesium ↓, alkalische Phosphatase, Eiweißmangel, Hypoalbuminämie. Hypovitaminosen (Vitamin A, D, E, K).
  - *Röntgenbefunde des Skeletts:* Anzeichen von Osteoporose, Osteomalazie im Handwurzel-Rö.

Differenzialdiagnosen

- Protrahierte Gastroenteritis.
- Chronische Durchfallerkrankung (S. 151).
- Mukoviszidose (S. 347).
- Kuhmilchallergie (S. 428).
- Disaccharidintoleranz (S. 432).
- Lambliasis (S. 147).
- Immundefizienz (S. 506).
- Enteropeptidasemangel, Protein-losing-Enteropathie (α_1-Antitrypsin im Stuhl).

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - *Lebenslang gluten*freie *Diät* (auch kleinste Mengen müssen gemieden werden!):
  - v. a. zu Beginn der Therapie Polyvitaminpräparate und Elektrolyte.
  - Weitere Therapieoptionen derzeit noch experimentell.
- **Prognose:** Normalisierung des Zustandes mit Aufholwachstum und volle Beschwerdefreiheit bei konsequenter Diät innerhalb einiger Wochen. Diätfehler führen in

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

den meisten Fällen zum klinischen Rezidiv. Eine transiente Glutenintoleranz gibt es mit großer Wahrscheinlichkeit nicht.

Cave: Gefahr chronischer psychischer und körperlicher Störungen sowie maligner Lymphome bei inkonsequenter oder fehlender Diät. Eine Schulung und Motivationsförderung der Patienten ist daher extrem wichtig.

Tab. 19.5 • **Übersicht über glutenenthaltende und glutenfreie Nahrungsmittel**

glutenenthaltende Nahrungsmittel	glutenfreie Nahrungsmittel
• Weizen, Roggen, Gerste, Getreideflocken, Hafer • Dinkel, Grünkern • Mehl, Paniermehl • oft Stabilisatoren, Emulgatoren, Geschmacksverstärker, Verdickungsmittel, andere Lebensmittelzusatzstoffe • verschiedene Wurstwaren, Fertigsoßen und -suppen, Puddingpulver, Malzgetränke, Malzbonbons, Malzkaffee, Bier	• Mais, Reis, Kastanienmehl, Johannisbrotmehl, Hirse, Soja, Buchweizen • unverarbeitete Lebensmittel wie Milch, Fleisch, Fisch, Obst, Gemüse, Nüsse, Eier

Beachte: Sorgfältige Auswahl der Lebensmittel:
- Glutenbeimengungen auf Lebensmitteln müssen nicht als Zusatzstoffe deklariert werden, da es sich um ein natürliches Nahrungsprodukt handelt.
- In Apotheken, Reformhäusern und gut sortierten Supermärkten sind „glutenfreie Produkte" speziell gekennzeichnet
- Naturbelassene Milchprodukte, Marmeladen, reine Fruchtsäfte und Mineralwasser dürfen laut Lebensmittelgesetz keine Gluten-Zusätze enthalten
- Genaue Liste zu erhalten bei der Deutschen Zöliakie-Gesellschaft (DZG); www.dzg-online.de
- *Alle Kontaktpersonen des Kindes* (Verwandte, Bekannte, Kindergarten, Schule usw.) müssen über die besondere Lebensmittelauswahl informiert sein.

19.9 Laktasemangel

Definition, Manifestationsformen und Häufigkeit

- **Definition:** Enzymmangel in der Dünndarmmukosa führt zur Hyperosmose im Dünndarm und zu Gärung im Dickdarm.
- **Manifestationsformen:**
  - *Angeboren = primär:* Sehr selten schon beim Neugeborenen manifest, häufiger „adulte" Form mit Manifestation ab Kleinkindalter, meist vor dem 5. Lebensjahr (Abschalten der Genaktivität).
  - *Erworben = sekundär:* Transient nach Enteritis (Postenteritissyndrom und chronische Diarrhö), bei Lambliasis, Kuhmilchallergie, Zöliakie, z. T. Morbus Crohn und nach Operationen.
- **Häufigkeit:** „Adulte" Form bei 10 % der Mitteleuropäer, bei 90 % der Asiaten und Afrikaner.

Klinik

- **Gastrointestinale Symptome:**
  - Nach Laktoseeinnahme (z. B. über Milchprodukte) Meteorismus, Bauchschmerzen, profuse wässrige, gärende Durchfälle.
  - Wiederkehrende Durchfälle beim Ernährungsaufbau nach Enteritis.
  - Chronische Durchfälle nach Darmresektion und schweren Darminfektionen.
  - Erschwerter Nahrungsaufbau bei Zöliakie.
- **Allgemeinzustand:** Selten gestörtes Gedeihen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Spezifische Diagnostik

- **Labor:**
  - *H_2-Atem-Test:* Messen der H_2-Konzentration der Ausatemluft nach Einnahme von 2 g/kg KG Laktose (max. 50 g) nüchtern; > 20 ppm H_2 pathologisch.
  - *DNA-Analyse* des Laktase-Gens möglich (CC-Allel-Typ bei primärer adulter Hypolaktasie).
  - *Ausschluss einer Lambliasis.*
- **Dünndarmbiopsie:** In unklaren Fällen Disaccharidaseaktivität in der Dünndarmschleimhautbiopsie.

Differenzialdiagnosen

- **Andere Enzymdefekte:** Saccharase-Isomaltase-Mangel (pathologischer H_2-Atemtest bei entsprechender Zuckerbelastung).
- **Enteritis-assoziierte Erkrankungen:**
  - Chronische infektiöse Enteritis (Erreger-Nachweis).
  - Unspezifische Enteritis.
  - Postenteritissyndrom (S. 423) kommt nur mehr selten vor
- **Colon irritabile** (S. 436).
- **Malabsorptionssyndrom** (S. 152).
- **Immundefizienzen** (S. 506).
- **Chronisch-rezidivierende Bauchschmerzen**, z. B. Nabelkoliken (S. 435).

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - *Primäre Form:* Laktosefreie Nahrung z. B. Säuglingsanfangsnahrung auf Sojaproteinbasis, allerdings nicht im 1. Lebenshalbjahr (z. B. Humana SL), später milch- und milchproduktfreie Nahrung. Individuell unterschiedliche Toleranz der Laktasezufuhr.
  - *Sekundäre Form:* Ursache behandeln. Zusätzlich laktosearme Ernährung über einige Tage, evtl. Semielementarkost über mehrere Wochen bei chronischer Enteropathie und nach Darmresektionen.
- **Prognose:** Bei konsequenter Diät gut.

Kinderchirurgische Krankheiten des Magen-Darm-Trakts

Siehe Kap. „Kinderchirurgische Krankheitsbilder im Bereich des Gastrointestinaltrakts“ (S. 765).

19.10 Dreimonatskoliken

Definition und vermutete Ätiologien

- **Definition:** Etwa 80 % der Säuglinge leiden in den ersten drei Lebensmonaten häufig unter Blähungen; bei rund 10–15 % aller Kinder können diese auch zu krampfartigen, äußerst heftigen Bauchschmerzen führen. Sofern andere Erkrankungen ausgeschlossen werden können, spricht man dann von einer **Dreimonats- bzw. Säuglingskolik**. Jungen sind dabei häufiger betroffen als Mädchen.
- **Synonyme:** „Unruhiger Säugling“, „screaming baby“, „colicky infant“ oder „baby with colics“.
- **Vermutete Ätiologie und Pathogenese:** Die genauen Ursachen der Dreimonatskolik sind (noch) unklar.
  - *Vermutungen zur Ätiologie:*
    - Gestörte Anpassung der Funktion des kindlichen Magen-Darmtraktes an die verabreichte Nahrung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

 - Förderung durch das Essverhalten des Säuglings: Ausschlaggebend kann die Trinkgeschwindigkeit sein, die Menge der aufgenommenen Nahrung und das Schlucken von Luft während des Trinkens, ohne währenddessen aufzustoßen.
 - Begünstigung durch psychosoziale Belastung, Beeinträchtigung der Mutter-Kind-Interaktion infolge von Unwissenheit, Unsicherheit oder falscher Tradition in Bezug auf Grundbedürfnisse des Kindes, Überforderung, Interesselosigkeit, Ablehnung, Krankheit u. a.
 - Evtl. Zusammenspiel mehrerer dieser Faktoren.
- *Vermutungen zur Pathogenese:* Zwei kontroverse Thesen:
 - Evtl. schmerzhafte, gesteigerte Darmmotorik (erhöhte Motilin-Spiegel bei symptomatischen Säuglingen) oder vermehrte Gasansammlung.
 - Kuhmilchprotein-Allergie als Auslöser (bis zu 25 %).

Klinik

- **Symptome:**
 - *Dauer und Häufigkeit der Schreiperioden* (sog. 3er-Regel nach Wessel): u. U. mehr als 3 h Dauer pro Tag, öfter als 3 × pro Woche für insgesamt länger als 3 Wochen.
 - Der Säugling ist zur großen Belastung der Eltern kaum zu beruhigen.
 - *Tageszeit:* Typische Zeit ist der späte Nachmittag, oft auch nach den Mahlzeiten.
 - *Begleitsymptome während der Schreiperiode:* Blässe, Schwitzen, Anziehen der Beine, oft sichtbarer Meteorismus und Besserung nach Abgehen von Winden.
- **Mögliche Folgen:** Fixierte Interaktionsstörungen, z. B. psychogene Gedeihstörung, Misshandlung.

Differenzialdiagnosen

- Schmerzhafte Erkrankungen, z. B. Atemwegs- oder Harnwegsinfekte.
- Zerebrale Schädigung.
- Magen-Darmerkrankungen: Invagination, Enteritis, Obstipation, Unverträglichkeit von Kuhmilch und blähenden Substanzen (evtl. auch in der Muttermilch), gastroösophagealer Reflux.
- Aerophagie.
- Fehlernährung (zu viel oder zu wenig).

Spezifische Diagnostik

- **Anamnese:** Ausführlich, in psychischer und somatischer Richtung, s. Leitsymptom chronische Bauchschmerzen (S. 137). Beobachtung der Mutter-Kind-Interaktion.
- Weiterführende Untersuchungen je nach Anamnese und klinischem Befund, z. B. Blutbild, Harn- und Stuhluntersuchungen, pH-Metrie des Ösophagus u. a.

Beachte: Die Diagnose Dreimonatskolik kann nur gestellt werden, wenn klinisch kein Hinweis auf eine Organstörung vorliegt (Ausschlussdiagnose!).

Therapie und Prophylaxe

- **Therapie:** Eine Therapie, die sicheren Erfolg verspricht, gibt es nicht. Bei den aufgeführten Maßnahmen handelt es sich viel mehr um „Therapieversuche", die man den Eltern als Hilfestellung nennen sollte. Letztlich müssen die Eltern ausprobieren, welche der genannten Maßnahmen ihrem Kind hilft.
 - *Ernährungsberatung:*
   - Menge, Art, Zubereitung, Technik, Saugerloch.
   - Fenchel-Anis-Kümmel-Tee zur Linderung der Krämpfe.
 - *Ernährung der stillenden Mutter:* Keine blähenden Speisen und weniger als 0,5 l Milch pro Tag.
 - *Bauchlage des Kindes* nach dem Essen (nur unter Aufsicht wegen Gefahr des SIDS im Schlaf).
 - *Massieren des Bauches* im Uhrzeigersinn.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Maßnahmen zur Beruhigung:*
  - Tragen des Kindes im Fliegergriff (mit dem Bauch auf den Unterarm legen, mit der anderen Hand stützen) und viel Körperkontakt.
  - Hin- und Herwiegen im Schaukelstuhl, in der Wiege oder im Arm.
- Warme (nicht heiße!) Dunstwickel (Verbrennungsgefahr!) mit feuchtem Tuch auf den Bauch des Kindes legen.
- Bei Meteorismus Versuch mit Simeticon (Sab-simplex 15 Trpf. oder Lefax 40 mg = Pumpstöße) zu den Mahlzeiten, Die Behandlung ist nicht evidenzbasiert.
- *Psychische Beratung:* Beruhigung und verständnisvolle Aufklärung ohne Schuldzuweisung, Anleitung zu lustvoller Mutter-Kind-Interaktion mit häufigem und intensivem Körperkontakt, evtl. Familiengespräch, Familientherapie, Psychotherapie.

19.11 Nabelkoliken

Definition, Ätiologie und Vorkommen

- **Definition:** Funktionelle, meist psychovegetative, chronisch-rezidivierende Bauchschmerzen über einen Zeitraum von mindestens 3 Monaten.
- **Ätiologie:** Konstitutionelle Reaktionsbereitschaft zu vermehrten Darmspasmen unter psychischem Stress (Familie, Schule u. a.).
- **Vorkommen:** Meist bei ehrgeizigen, braven, empfindsamen Kindern, die alles genau nehmen und richtig machen wollen.

Klinik und mögliche Folgen

- **Klinik:**
  - Wiederholte akute Schmerzattacken in der Nabelgegend mit Blässe (Kinder leiden wirklich!) ohne Tastbefund.
  - Kombination mit Orthostasezeichen, Nervosität, Handschwitzen, Kopfschmerzen.
  - Oft Durchfall oder Verstopfung und andere psychovegetative Sensationen.
  - Häufig Zusammenhang mit chronischer Konfliktsituation infolge psychomentaler Überforderung (S. 793).
- **Mögliche Folgen:** Somatisation in Form chronischer Obstipation, chronischer Gastritis, peptischem Ulkus (in Verbindung mit Helicobacter-pylori-Infektion), Colon irritabile (Reizdarmsyndrom).

Spezifische Diagnostik

- **Anamnese:** Ausführlich, in psychischer und somatischer Richtung, s. Leitsymptom chronische Bauchschmerzen (S. 137).
- **Weiterführende Untersuchungen:**
  - *Immer:*
    - Labor: Blutbild, Harnstatus chemisch und Sediment (S. 452), BSG, CRP zum Ausschluss entzündlicher Ursachen.
    - Abdomensonografie zum Ausschluss organischer Ursachen.
  - *Abhängig von Anamnese und klinischem Befund* weitere gezielte Untersuchungen, z. B. der Leber-Nieren-Pankreas-Funktionen u. a. Keine „Schrotschussdiagnostik“.

Beachte: Die Diagnose Nabelkolik ist eine Ausschlussdiagnose!

Differenzialdiagnosen

Siehe chronisch rezidivierende Bauchschmerzen (S. 137).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - Während des akuten Schmerzgeschehens Wärmewickel, in Ausnahmefällen Schmerzmittel, z. B. Paracetamol 10–15 mg/kg KG/Dosis.
  - Therapie einer evtl. Somatisation, z. B. Obstipation (S. 157), Ulkus (S. 426) u. a.
  - Aufklärung über die besondere vegetative Disposition. Hilfe zur Verbalisierung möglicher kausaler Konflikte. Bei schweren Problemen (S. 793) Psychotherapie durch Experten.
- **Prognose:** Chronische Psychosomatose im Erwachsenenalter in ca. 10–30 %.

19.12 Colon irritabile

Ätiologie und Vorkommen

- **Ätiologie:** Meist Hyperperistaltik oder vermehrte Flüssigkeitssekretion bei Genuss von bestimmten Speisen (häufig Apfelsaft, Hülsenfrüchte) im Alter zwischen 6 und 48 Monaten. Keine Verdauungs- oder Resorptionsstörung. Verstärkung unter seelischer Belastung.
- **Vorkommen:** Vorwiegend im Kleinkindalter.
- **Synonyme:** Irritable bowel syndrome, toddlers diarrhea, peas and carrots syndrome.

Klinik und mögliche Folgen

- **Klinik:** Vermehrte voluminöse, weiche Stühle über mehr als vier Wochen ohne Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes, ohne Schmerzen oder Gewichtsabnahme. Nächtliches Sistieren der Symptome.
- **Mögliche Folgen:** Keine; dennoch ist die Beunruhigung der Eltern ernst zu nehmen; evtl. chronische Mangelernährung durch überflüssige diätetische Restriktion.

Spezifische Diagnostik

- **Immer:**
  - *Labor:*
    - Blutbild und BSG (zum Ausschluss einer entzündlichen Erkrankung).
    - Serumeiweiß, Quick, Elektrolyte (Ausschluss Malabsorptionssyndrom).
    - Harn: chemisch und Sediment zum Ausschluss Harnwegsinfekt (S. 456).
    - Stuhluntersuchung: Pathogene Keime (Ausschluss Infektion), Blut (Ausschluss chronisch entzündliche Darmerkrankung u. a.), pH, Disaccharidausscheidung (Ausschluss Malabsorptionssyndrom).
  - *Anthropometrische Maße* (Ausschluss Malabsorptionssyndrom mit Beeinträchtigung der Entwicklung).
- **In hartnäckigen Fällen:** Dünndarmbiopsie, Schweißtest (Ausschluss Mukoviszidose), Röntgenpassage u. a. Untersuchungen auf Malabsorption (S. 152).

Differenzialdiagnosen

- Nahrungsmittelallergie, besonders Kuhmilchallergie (S. 428) vom verzögerten Typ, Disaccharidasemangel.
- Andere Malabsorptionssyndrome, z. B. Zöliakie (S. 430), Mukoviszidose (S. 347).
- Postenteritissyndrom (S. 423).

Therapie

- Eltern beruhigen, es handelt sich nicht um eine Krankheit!
- Normale Kost, lediglich Peristaltik stimulierende Speisen weglassen und Fruchtsäfte einschränken.
- In hartnäckigen Fällen zweiwöchiger Versuch mit Wasser bindender Karottensuppe oder Phyllium-Präparaten.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Prognose

- Die Prognose ist ausgezeichnet, die Beschwerden sind selbst limitierend.

19.13 Morbus Hirschsprung

Siehe Morbus Hirschsprung (S. 770).

19.14 Morbus Crohn

Definition, Ätiologie und Vorkommen

- **Definition:** Granulomatöse, regional verteilte chronische Entzündung aller Wandschichten im gesamten Verdauungstrakt, vorwiegender Befall im terminalen Ileum mit angrenzendem Kolon; diskontinuierliche Ausbreitung.
- **Synonyme:** Ileocolitis granulomatosa oder terminalis.
- **Ätiologie:** Unbekannt. Genetische, exogen nutritive und/oder mikrobielle Faktoren. Hypothese der Pathogenese: Störung der Immuntoleranz gegen die eigene Darmflora mit Störung der Barrierefunktion.
- **Vorkommen:** Beginn häufiger nach dem 10. Lj, Altersgipfel zwischen 15 und 20 Jahren. Inzidenz 5–12/100 000 mit Nord-Süd-Gefälle in Europa. Tendenz steigend.

Klinik und mögliche Folgen

- **Symptome:** Sehr unterschiedlich, je nach Lokalisation und Schwere der Entzündung, meist schubweise, oft schleichender Beginn.
  - *Intestinal:*
    - Bauchschmerzen, Druckschmerz, manchmal walzenartige Resistenz, vorwiegend im Unterbauch rechts in der Ileozäkalregion.
    - Schleimige, teilweise blutige Durchfälle.
    - Erbrechen (selten).
    - Fallweise Stomatitis mit Aphthen und perianale Entzündung mit Rhagaden, Abszessen, Ulzera, Fisteln.
    - Auch oligosymptomatische Formen möglich, z. B. ohne Durchfälle.
  - *Auswirkungen auf Allgemeinzustand:* Anorexie und zunehmender Gewichtsverlust mit Wachstumsretardierung.
  - *Extraintestinal:* Fieber, Arthritis, Erythema nodosum, Hepatopathie, Uveitis.
- **Mögliche Folgen:** Darmstenose bis Ileus, Perforation, Bauchwandfisteln, enterokolische Fisteln, Abszesse, fehlender Pubertätsbeginn, Malabsorption, erhöhtes Karzinomrisiko.

Spezifische Diagnostik

- Bei der körperlichen Untersuchung auf Stomatitis und Analveränderungen achten.
- **Labor:**
  - *Blutbild:* Anämie, Leukozytose mit Linksverschiebung im akuten Schub (Entzündungszeichen können auch fehlen).
  - *Serum:*
    - BSG ↑, CRP ↑ und alpha-1-Glykoprotein ↑.
    - Evtl. Eisen ↓ bei normalem Transferrin und α_2-Globulin ↑ (Entzündungszeichen).
    - Albumin ↓, Protein ↓, Zink ↓, Folsäure ↓, Vitamin B_{12} ↓ (als Ausdruck der metabolischen Störung vor allem bei Dünndarmbefall), CHE ↓.
    - Nachweis von Saccharomyces-cerevisiae-Antikörper (ASCA).
    - Yersinien-Serologie als DD.
    - QuantiFERON-Test (Vollblut-ELISA-Test auf latente TBC)
    - Immunstatus

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Genetik* (CARD15-Mutation).
- *Stuhluntersuchung:*
  - Blutbeimengung spricht für Kolonbeteiligung.
  - Untersuchung auf pathogene Keime, Parasiten als DD.
  - Calprotectin erhöht (intestinaler Inflammationsmarker).

▶ **Zur sicheren Diagnosestellung notwendig:**

- *Abdomensonografie:* Darmwandverdickungen, Stenosen, Abszesse, Motilitätsstörungen.
- *Ileo-Koloskopie* (Indikation bei jedem Verdacht) mit Beurteilung des terminalen Ileum und Biopsie aus verschiedenen Arealen:
  - Unregelmäßig verteilte Wandvergröberung, Erosionen, Fissuren und längliche Ulzera (flach, aphthenähnlich).
  - Histologisch alle Darmwandschichten durchdringende granulomatöse Entzündung, lymphozytäre Infiltration, Ulzera.
- *Ösophago-Gastro-Duodenoskopie:* Auch ohne klinischen Befund häufiger Befall des oberen Magen-Darm-Trakts (mit multiplen Biopsien).
- *Röntgen:*
  - Dünndarm-Hydro-MRT.
  - CT nur bei Verdacht auf Fisteln und Abszesse, Strahlengefahr!

▶ **Abklärung extraintestinaler Manifestationen:** Röntgen der Hand (Mineralisation), augenärztliche Untersuchung u. a., je nach klinischem Befund.

Differenzialdiagnosen

▶ Chronische Appendizitis, Tumoren, andere rezidivierende Durchfälle (S. 151), besonders Colitis ulcerosa (das Ileum ist nicht befallen).

▶ Rheumatoide Arthritis (S. 520).

▶ Anorexia nervosa (S. 800), Minderwuchs (S. 203), Pubertas tarda.

▶ Infektiöse Enteritis/Kolitis, bes. Yersiniose, Tuberkulose (Hauttest).

▶ Andere: allergische, eosinophile Enterokolitis; Purpura Schoenlein-Henoch; AIDS.

Therapie

▶ Langfristige Betreuung in pädiatrisch-gastroenterologischen Zentren!

▶ **Niedrige Aktivität und Remissionsinduktion** bis maximal 6 Monate nach Diagnose**:**

- 5-Aminosalizylsäure (= Mesalazin, z. B. Asacolitin, Salofalk, Pentasa) 40 mg/kg KG/d in 3 ED (max. 60 mg/kg KG/d).
- Salazosulfapyridin (Azulfidine) 50–75 mg/kg KG in 3–4 ED, max. 3–4 g/d alternativ zu Mesalazin bei Dickdarmbefall oder Ileitis.

▶ **Hohe Aktivität** (eindeutig erhöhte Entzündungsparameter).

- Hyperalimentation mit nährstoffdefinierter ballastfreier Sondendiät oder Semielementarkost (S. 110) über 6 Wochen ausschließlich.
- Prednisolon 40 mg/m^2 KO (ca.1 mg/kg KG/d) für 2–4 Wochen bzw. bis deutliche Besserung, dann langsame Reduktion entsprechend der Entzündungsaktivität.
- In der Regel zusätzlich Azathioprin 1–2 (–3) mg/kg KG/d oder 6-Mercaptopurin 0,5–1,5 mg/kg KG/d mit BB-Kontrolle alle 14 d.
- Bei Fisteln und Stenosen Semielementarkost und Metronidazol 15–25 mg/kg KG/d in 3 ED.
- Bei Insuffizienz der Standardtherapie TNFα-Antikörper: z. B. Infliximab 5 mg/kg KG als Infusion am Tag 0, 15, 42, dann Erhalt alle 8 Wochen. Cave: erhöhtes Infektionsrisiko!
- Bei Bedarf Substitution von Eiweiß, Vitaminen, Zink u. a.

▶ Bei Ileus, konservativ unbeeinflussbarer Gedeihstörung, konservativ nicht behandelbaren Fisteln, Abszessen, Perforationen oder Blutung operative Therapie in Form (sparsamer!) lokaler Resektion.

▶ ***Hinweis:*** Strenge Indikation, da erhöhtes postoperatives Risiko für Neubefall.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Prognose

- Individuelle, sehr unterschiedlich lange Remissionsphasen in Abhängigkeit von professioneller Betreuung mit Unterdrückung der entzündlichen Aktivität.
- Rezidive in 50 % innerhalb von 5 Jahren.
- Medikamentöse Heilung nicht möglich.

19.15 Colitis ulcerosa

Definition, Ätiologie und Vorkommen

- **Definition:** Unspezifische chronische Entzündung des Kolon mit Beschränkung auf die Mukosa; kontinuierliche Ausdehnung.
- **Ursache:** Die Ätiologie ist unbekannt. Ähnliche Hypothese der Pathogenese wie bei Morbus Crohn (S. 437).
- **Epidemiologie:** Inzidenz 1(Südafrika)–15(Nordeuropa): 100 000. Tritt meist im Schulalter, seltener im Kleinkindalter auf. Tendenz steigend.

Klinik und mögliche Folgen

- **Symptome:** Beginn meist akut, seltener schleichend, chronisch-rezidivierender Verlauf.
  - *Intestinal:*
    - Blutig-schleimige Durchfälle mit begleitenden Tenesmen.
    - Erbrechen.
  - *Auswirkungen auf Allgemeinzustand:* Gewichtsabnahme, Anorexie.
  - *Extraintestinal:* Fieber, Arthralgien, Iridozyklitis, Hepatopathie, primär sklerosierende Cholangitis, sekundäre psychische Probleme.
- **Mögliche Folgen:** Toxisches Megakolon (akute Dilatation des Kolons, verbunden mit aufgetriebenem Abdomen und Fieber, Dehydratation), Sepsis, Hypokaliämie, Hypoproteinämie, massive Blutung. Analprolaps, Analfissuren, Proktitis, Strikturen, Perforation, Polyposis, erhöhtes Karzinomrisiko bei langjährigem Verlauf, Entwicklungsverzögerung.

Spezifische Diagnostik

- **Labor:**
  - *Blutbild:* Anämie, Leukozytose.
  - *Serum:* BSG und CRP ↑, saures α_1-Glykoprotein ↑, Elektrolyte (Na^+, K^+, Cl^- ↓), Eisen ↓, Eisenbindungskapazität normal bis ↑, Magnesium ↓, Leberwerte ↑.
  - Nachweis von Antineutrophilen-Zytoplasma-Antikörper (ANCA).
- **Koloskopie:**
  - Die Schleimhaut ist vom Rektum aufwärts kontinuierlich in unterschiedlicher Ausdehnung hyperämisch, granuliert, blutet leicht, meist oberflächliche landkartenartige Ulzera, erosive Entzündung.
  - Histologisch auf Mukosa beschränkte entzündliche Infiltrationen (lymphozellulär), Epithelnekrosen, Kryptenabszesse, Ulzera; Hinweis auf immunologische Faktoren.

  Beachte: Eine unauffällige Rekto- oder Sigmoidoskopie schließt eine Colitis ulcerosa aus.

Differenzialdiagnosen

- Enterokolitiden (insbes. Salmonellen, Shigellen, Amöben, Campylobacter, Yersinien); andere Ursachen chronischer Durchfälle (S. 151), andere Ursachen von Darmblutungen (S. 161), Polypen.
- Purpura Schoenlein-Henoch (S. 528).
- Rheumatische Arthritis (S. 520).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapie und Prognose

- **Leichter Verlauf und Remissionserhaltung:** Salazosulfapyridin 50–75 mg/kg KG/d oder 5-Aminosalicylsäure (5-ASA) 30–40 mg/kg KG/d während des akuten Schubs und im Intervall. Bettruhe in der Akutphase. Probiotika (E. coli Nissle, Mutaflor) in Remission.
- **Ernährungstherapie:** gesunde, ausgewogene, frische Nahrung nach Verträglichkeit, Kalorienzufuhr 140—180 % des altersbezogenen Tagesbedarfs.
- **Mittelschwere Fälle:**
  - Zusätzlich Prednisolon 40 mg/m^2 KO/d für 10–14 Tage, Reduktion je nach Verlauf, meist für ca. ein halbes Jahr.
  - Bei Bedarf Substitution von Eiweiß, Blut, Folsäure u. a. Vitaminen, Magnesium.
- **Schwere Fälle:**
  - Wenn eine ausreichende orale Ernährung nicht möglich ist, auch Semielementarkost bzw. parenterale Ernährung.
  - Bei Steroidabhängigkeit Versuch mit 6-Mercaptopurin 1 mg/kg KG/d oder Azathioprin 1–2 (–3) mg/kg KG/d.
  - Fallweise Psychotherapie.
- **Bei refraktären Verläufen:** Bei Perforation, unstillbarer Blutung, toxischem Megacolon und Verdacht auf Karzinom operative Therapie in Form einer partiellen oder (vorwiegend) totalen Kolektomie.
- **Prognose:** Rezidive; das kumulative Krebsrisiko beträgt nach 20 Jahren 25 %.

19.16 Peritonitis

Siehe Peritonitis (S. 771).

19.17 Hepatopathien

Ursachen akuter und chronischer Hepatopathien im Kindesalter

Tab. 19.6 • **Ursachen einer Hepatopathie im Kleinkind-, Schulkind- und Jugendalter**

Ursachen	akut	chronisch
infektiöse Hepatitis		
• Hepatitis A	×	× (selten)
• Hepatitis B	× (v. a. kongenital)	×
• Hepatitis C		×
• Hepatitis D	×	
• Hepatitis E	×	×
• andere hepatotrope Viren (EBV,CMV, HSV, VZV, Adeno-, Rota-, Enteroviren u. a.)	×	× (selten)
• bakterielle und parasitäre Infektionen (Brucellose, Bartonella henselae, Leptospirose, Amöbiasis, Q-Fieber, Echinokokkose, Toxoplasmose, Schistosomiasis u. a.	×	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 19.6 • Fortsetzung

Ursachen	akut	chronisch
Erkrankungen der Gallenwege		
• Choledocholithiasis		×
• Cholangitis		×
• Fehlbildungen der ableitenden Gallenwege	×	×
Autoimmunerkrankungen		
• Autoimmunhepatitis (AIH)		×
• primär sklerosierende Cholangitis (PSC)		× (mit Cholestase)
• primär biliäre Zirrhose (PBC)		× (mit Cholestase)
• systemischer Lupus erythematodes (SLE)		×
Stoffwechselerkrankungen		
• α_1-Antitrypsinmangel	×	×
• Galaktosämie	×	
• Morbus Wilson	×	×
• zystische Fibrose (CF)		×
• hereditäre Hämochromatose		×
• Porphyrien		×
• Glykogenosen	(×)	×
• Mitrochondriale Defekte/Erkrankungen (z. B. Fettsäureoxidationsstörungen)	×	×
• Kongenitale Glykosylierungensdefekte (CDG = congenital disorders of glycosylation)	×	×
Medikamente		
• Analgetika (v. a. Paracetamol)	×	
• Antibiotika, Antimykotika	×	
• Tuberkulostatika	×	
• Antikonvulsiva, v. a. Valproat	×	(×)
• Hypnotika, Sedativa, Anxiolytika	×	
• Neuroleptika, Antidepressiva	×	
• Anästhetika	×	
• Methotrexat	×	
Intoxikationen		
• Paracetamol	×	
• Valproat	×	
• Alkohol	×	×
• Knollenblätterpilz	×	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 19.6 • Fortsetzung

Ursachen	akut	chronisch
• Tetrachlorkohlenstoff	×	
nicht alkoholische Steatosis hepatis (NASH)		×
Begleithepatopathie bei systemischer Erkrankung		×
Lebertumoren		×

Akutes Leberversagen

▶ **Klinik:**

- Folgende Symptome bedeuten im Rahmen einer Lebererkrankung **akutes Leberversagen** und bedürfen **sofort einer therapeutischen Intervention:** Ausgeprägter Ikterus, Anorexie, Aszites, Blutungsneigung, Erbrechen, Foetor hepaticus, hepatische Enzephalopathie bis Koma.
- *Grade der hepatischen Enzephalopathie :*
  - Grad I: Gestörte Orientierung und gestörte Schlaf-Wach-Regulation.
  - Grad II: Somnolenz, verwaschene Sprache, Verwirrtheit.
  - Grad III: Stupor, nur durch Schmerzreize erweckbar.
  - Grad IV: Koma.

▶ **Diagnostik:**

- *Erkennen der kritischen Symptome:* s. o., Grundkrankheit.
- *Laborscreening zur Ursachensuche:*
  - Hepatitis-Virusserologie (Hepatitis A, B, C, CMV, Herpes, EBV u. a.).
  - Kupfer, Coeruloplasmin, Serumferritin, α_1-Antitrypsin, IgG, ANA, SMA, LKM-Antikörper.
  - Blutgasanalyse, Blutglukose, Laktat, Harnsäure, Blutfette (bes. Triglyceride im Plasma), Acylcarnitinprofil (Trockenblut), organische Säuren (Serum und Harn).
  - Drogen und Toxine (Serum und Harn), Serumspiegel verabreichter hepatotoxischer Medikamente.
- *Laborparameter zur Überwachung der Leberfunktion:* **Täglich** Bilirubin (gesamt, direkt und indirekt), AST, ALT, γ-GT, AP, Gesamteiweiß, Albumin, CHE, NH_3, Laktat, Quick, PTT, AT III, Fibrinogen, Harnstoff, Kreatinin (hepatorenales Syndrom), Blutzucker, Lipase, Amylase, Urinstatus. Besonders achten auf Hypoglykämie, Hypokaliämie, Hyperammoniämie, respiratorische Alkalose.
- *Laborparameter zur Überwachung des Allgemeinzustandes:* BB, Blutzucker, Na, K, CI, Ca, P, Blutgasanalyse, BGA, Lactat, NH_3 nach Bedarf mehrmals täglich.
- *Weitere Überwachungsmaßnahmen:* Monitoring mit Herzfrequenz, Atmung, arterieller Druck, ZVD, Pulsoximetrie, Diurese, EEG.
- *Lebersonografie:* Veränderung der Echogenität, Vergrößerung oder Verkleinerung (schlechtere Prognose) der Leber.
- *Leberbiopsie:* Voraussetzung Quick > 40, Thrombozyten > 40 000. Ggf. therapeutische Vorbereitung mit Vitamin K u. a. (s. u.).

▶ **Therapeutische Maßnahmen:**

- *Wenn möglich, Ursache bekämpfen.* Therapieprinzipien bei bekannter Ursache:
  - Virale Ursache: Herpes mit Aciclovir 30 mg/kg KG/d in 3 Dosen, CMV mit Ganciclovir 10 mg/kg KG/d in 2 Dosen.
  - Bakterielle Ursache: Sepsisbehandlung entsprechend dem Keimnachweis (S. 684).
  - Fehlbildungen der ableitenden Gallenwege: Operation.
  - Galaktosämie (S. 596) und andere angeborene Stoffwechselstörungen: diätetische u. a. Stoffwechselmaßnahmen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Morbus Wilson (S. 598).
- Intoxikation: Paracetamol → Antidot: N-Acetylcystein; Alkohol (S. 847); Valproat → Behandlung der Hyperammoniämie (S. 445); Knollenblätterpilz → Antidot: Silibinin; Tetrachlorkohlenstoff → Antidot N-Acetylcystein.

- *Ernährung:*
  - Parenterale Ernährung über zentralen Venenkatheter: 50–60 kcal/kg KG/d.
  - 15–20 % Glukose als Dauerinfusion mit Blutzuckerkontrollen.
  - Spezifische L-Aminosäure-Gemische bei Proteinrestriktion auf 0,5–1 g/kg KG/d.
  - Elektrolytausgleich (S. 834).

  ▶ ***Wichtig:*** Besonders achten auf Hypoglykämie (aber auch Hyperglykämien), Hypokaliämie, Hyperammoniämie, respiratorische Alkalose.
- *Überwachung/Prophylaxe einer gastrointestinalen Blutung:*
  - Nasogastrale Sonde zur Früherkennung von Blutungen und zur Medikamentenapplikation.
  - Vitamin K 5–10 mg/d i. v. für 3 d, danach 1–2 mg/d i. v., wenn der Quickwert weiterhin niedrig ist.
  - Gerinnungsstörung gezielt, z. B. mit AT III oder Faktorenkonzentraten korrigieren, evtl. Fresh Frozen Plasma (FFP).
- *Bei Ödemen:* Natriumarme Ernährung, Furosemid 1 mg/kg KG 3–5 × /d und Spironolacton 2–4 mg/kg KG/d p. o., bei Hypoalbuminämie Albumininfusion 0,5 g/kg KG in 4–6 h.
- *Bei Hirnödem* (Hirndruckzeichen: Kopfschmerzen, Stauungspapille, Erbrechen, Bradykardie, Bewusstseinstrübung, Hirnnervenausfälle): Hirndruckmonitoring mit epiduralem Druckabnehmer.
- *Prophylaxe einer Enzephalopathie:* Nahrungspause, Darmentleerung mit Laktulose 1 ml/kg KG alle 6 h.
- *Behandlung einer eventuellen Niereninsuffizienz* (S. 468). Na-Ausscheidung < 20 mmol/l charakteristisch.
- *Aggressive Infektionsbehandlung:* Paromomycin 50 mg/kg KG/d in 4 Dosen per os oder Sonde auch ohne erhöhte Entzündungsparameter.
- *Lebertransplantation* vor irreversiblen Schäden anderer Organe durchführen (prognostische Indikatoren!). Verlegung in ein Transplantationszentrum bei:
  - Hyperventilation mit Alkalose.
  - Verkleinerung der Leber und Aszites.
  - Enzephalopathie Stadium II und Progredienz.
  - Abfall der Transaminasen, therapieresistente Hypoglykämie und Koagulopathie, Hyperbilirubinämie > 20 mg/dl.
- **„Bridging-Verfahren"** durch albumingebundene Dialyse („Leberdialyse") bis zur Transplantation, z. B. MARS (Molecular Adsorbent Recirculation System). Im Kindesalter bisher kaum Erfahrung.

▶ ***Beachte:*** Möglichst wenig Sedativa geben.

▶ **Therapiekontrollen und Prognose**

- *Therapiekontrollen nach erfolgreicher Behandlung:* Gewicht, Blutbild, Gerinnung, Leberfunktionswerte, Serumalbumin, Elektrolyte, Blutglukose, Ammoniak, Harnstoff, Kreatinin, Blutgasanalyse, ggf. Normalisierung krankheitsspezifischer Parameter (z. B. Laktat, Galaktose-1-Phospat). Harnstatus und Flüssigkeitsbilanz; anfangs wöchentlich, später monatlich, abhängig von den Befunden.
- *Prognose:* Bei fulminantem Leberversagen beträgt die Letalität 70 %, sonst ist die Prognose von der Ursache abhängig. Mit einer Lebertransplantation überleben 50–75 % der Patienten.

Reye-Syndrom

▶ **Vorbemerkung:** Das Reye-Syndrom als eigene Entität und seine Assoziation zur Gabe von Acetylsalicylsäre (ASS) wird heute vielfach infrage gestellt. Diskutiert werden u. a. eine zugrunde liegende Mitochondriopathie und eine Störung der Fett-

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

säureoxidation. In der ICD-10-Klassifikation wird das Reye-Syndrom allerdings weiterhin als eigene Diagnose geführt.

- **Definition und Ursache:** Akute und nicht entzündliche Enzephalopathie (Ödem) mit fettiger Degeneration der Leber, die nach viralen Infekten (z. B. Influenza B, Adenoviren, Varizellen) besonders in Kombination mit Salizylaten (aber andere Antipyretika) auftritt. Vermutlich mitochondrialer Basisdefekt, nachgewiesen bei Fettsäureoxidationsstörungen.
- **Vorkommen:** Seltene Erkrankung zwischen dem 4. und 12. Lj.
- **Klinik:**
  - Beginn mit grippeartigem Infekt der oberen Luftwege oder Gastroenteritis.
  - Nach 3–5 d Intervall mäßige Hepatomegalie, Erbrechen, Somnolenz (*Stadium I–II*) oder Stupor (*bei Stadium III*), Hirndruckzeichen.
- **Mögliche Folgen:** Bei einem Drittel der Patienten schwerer Verlauf der Enzephalopathie:
  - *Stadium III:* Hyperreflexie, Hyperventilation, Krämpfe, Hirnstammeinklemmung, Dekortikationshaltung (Flexion der oberen, Streckung der unteren Extremitäten).
  - *Stadium IV:* Dezerebrationshaltung (Streckung aller vier Extremitäten).
  - *Stadium V:* Areflexie, Apnoe, Reaktionslosigkeit.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - Anamnese: Ist ein Neugeborenen-Screening auf Fettsäureoxidationsstörungen erfolgt?
  - *Labor:* s. Tab. 19.7.

Tab. 19.7 • **Relevante Laborparameter beim Reye-Syndrom**

Laborparameter	Veränderung
Transaminasen	↑–↑↑
CHE	↓
Laktatdehydrogenase	(häufig ↑)
Ammoniak	↑–↑↑
Freie Fettsäuren, organische Säuren und Aminosäuren	↑
Albumin	↓
Blutzucker	↓–↓↓
Harnsäure	↓
Phosphat	↓
Kreatinkinase	häufig ↑
Amylase und Lipase	↑ bei Pankreasbeteiligung
Bilirubin	Kaum erhöht!
Hepatitisserologie	negativ
verschiedene Elektrolytverschiebungen	
Quick	↓ (wenig verändert im Vergleich zum fulminanten Leberversagen!)
AT III	↓
Gerinnungsfaktoren	↓
BGA	metabolische Azidose
Harn	Aminoazidurie, Organazidurie

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Punktion/Biopsie:*
  - Liquorpunktion: Pleozytose. Beachte: Vor Liquorpunktion Ausschluss Hirnödem (Augenfundus/MRT).
  - Leberbiopsie: Fettige Degeneration, abnorme Mitochondrien.
- *Bildgebende Diagnostik:*
  - MRT des Schädels: Hirnödem.
  - Abdomensonografie: Leberstruktur unregelmäßig.

▶ **Differenzialdiagnosen:**
- Koma anderer Ursache bei Hypoxie, Hypoglykämie.
- Intoxikation (Blei, Aspirin, Paracetamol, Knollenblätterpilz).
- Angeborene Stoffwechselstörungen (Harnstoffzyklus, Fruktoseintoleranz, Karnitinmangel, Fettsäureoxydationsstörungen, MCAD-Defekt).

▶ **Therapie und Prognose:**
- *Therapie:*
  - Korrektur der Hypoglykämie (S. 589) (bzw. Herstellen einer anabolen Stoffwechsellage durch altersentsprechende Kalorienzufuhr), Korrektur der Elektrolytentgleisungen (S. 834) und der Hyperammoniämie (Peritonealdialyse oder Hämofiltration).
  - Stadium I und II: Genaue Überwachung der Klinik, der Laborwerte und hämodynamisches Monitoring. Flüssigkeitsrestriktion (ca. 60 % des errechneten Tagesbedarfs).
  - Ab Stadium III: Intubation, Hirndruckmessung und Hirnödemtherapie (S. 443) und Maßnahmen wie beim akuten Leberversagen (S. 442).
- *Prognose:* Letalität in den Stadien IV–V bei 75 %.

Erkrankungen, die zu chronischen Hepatopathien führen können

▶ **Infektionen:** Hepatitiden (S. 684), EBV, CMV, Herpes simplex, HHV6, HIV, Adeno-, Echoviren, Bartonella henselae.

▶ **Autoimmunerkrankungen:** Autoimmunhepatitis, systemischer Lupus erythematodes (S. 526).

▶ **Cholestatische Erkrankungen:**
- *Cholangitis:* Folge von Bakterienaszension aus dem Duodenum nach Operationen, häufig Enterokokken. Befunde: Positive Entzündungsparameter, Cholestase (S. 166); Therapie: Kombination von Mezlocillin (S. 901) und Cefotaxim (S. 902).
- *Primär sklerosierende Cholangitis* (häufig bei Colitis ulcerosa). Autoimmunerkrankung mit häufig positivem p-ANCA und Cholestase; in ERCP oder MR-Cholangiografie unregelmäßiges Wandprofil und Stenosen der Gallenwege; Therapie: Besserung mit Ursodesoxycholsäure 10–20 mg/kg KG/d.
- *Intrahepatische Gallengangshypoplasie* (S. 166).
- *Choledocholithiasis:* Selten Zeichen der Cholestase; Sonografie: Verdacht bei Erweiterung des Choledochus, Darstellung und Entfernung des Konkrements mittels ERCP.
- *Choledochuszyste:* Kongenitale zystische Erweiterung des Choledochus (verschiedene Lokalisationen). Meist unspezifische Oberbauchbeschwerden und unklare Cholestase, evtl. mit rezidivierender Pankreatitis. In 20 % sekundäre biliäre Zirrhose; Diagnose: Sonografie, ERCP, weniger invasiv MRCP; Therapie: Operative Entfernung.
- *Primär biliäre Zirrhose:* Nicht eitrige, intrahepatische Pericholangitis mit Obstruktion der Gallengänge; Diagnose: Leberbiopsie. Sehr selten.

▶ **α_1-Antitrypsinmangel** (Proteaseinhibitor-[Pi-]Krankheit): Häufigste genetische Leberkrankheit (autosomal rezessiv) im Kindesalter (1 : 1000–2000). Je nach Genmutation wird zwischen dem normalen homozygoten PiMM-, dem klinisch relevanten PiZZ- (15 % Aktivität) und dem klinisch meist stummen PiSS-Typ (60 % Aktivität) unterschieden.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Klinik:* Ikterus, Hepatomegalie, helle Stühle, Juckreiz, Blutungsneigung, Ess- und Gedeihstörung können schon ab dem Neugeborenenalter auftreten. Husten und Belastungsdyspnoe erst ab dem Schul- bzw. Jugendalter. Mögliche Folgen: Fulminantes Leberversagen, Zirrhose, chronisches Emphysem.
- *Diagnose:* Pathologische Leberwerte (Cholestase), α_1-Antitrypsin-Spiegel (normal 150–350 mg/dl) mit Phänotypisierung durch isoelektrische Fokussierung.
- *Therapie:*
  - Keine Nikotinexposition!
  - Antioxidanzien (Vitamin E).
  - Unspezifische Cholostasetherapie.
  - Lebertransplantation bei fortgeschrittener Leberinsuffizienz.
- *Prognose:* Gut.

▶ **Stoffwechselerkrankungen:** Morbus Wilson (S. 598), Galaktosämie (S. 596), Mukoviszidose, kurz CF (S. 347), Fruktoseintoleranz (S. 597), Harnstoffzyklus- und Fettsäureoxidationsstörungen (S. 601), Karnitinmangel, Porphyrie, Tyrosinämie Typ I, Glykogenose, mitochondriale Erkrankungen.

▶ **Nicht alkoholische Steatosis hepatis** (NASH): Komplikation der Adipositas. Hepatomegalie, Transaminasen ↑. Sonografie (vermehrte Echogenität, evtl. Leber-PE).

Leberzirrhose und portale Hypertension

▶ **Leberzirrhose** ist das Endstadium vieler chronischer Leberkrankheiten und ist definiert durch Umbau des Lebergewebes, Bildung von Regenerationsknoten, Bindegewebsvermehrung und Narbenbildung. Bei der **portalen Hypertension** steigt der Druck im Pfortadersystem über 10 mmHg (normal: 7 mmHg).

▶ **Formen der Zirrhose:**
- *Biliäre* Zirrhose bei z. B. intra- und extrahepatischer Gallengangsatresie, Mukoviszidose, chronischer Cholangitis, Hämochromatose.
- *Postnekrotische* Zirrhose nach fulminantem Leberzellschaden, z. B. Hepatitis B, C, D, Autoimmunhepatitis, angeborenen Stoffwechselstörungen, Medikamenten, Giften, venöser Stauung (Budd-Chiari-Syndrom), Indian Childhood Cirrhosis (Kupferintoxikation bei genetischer Determination).

▶ **Klinik:**
- Unterschiedlich ausgeprägter Ikterus, meist Hepatosplenomegalie mit hartem Leberrand.
- Gedeihstörung.
- Pruritus, Spider-Nävi, Palmarerythem, evtl. Trommelschlägelfinger.
- Häufig sehr langsame Verläufe.

▶ **Mögliche Folgen:**
- Pfortaderhypertension (Caput medusae), Ösophagusvarizenblutung.
- Malabsorption, Vitaminmangel (A, D, E, K).
- Hepatorenales Syndrom.
- Intrapulmonale Shunts mit Hypoxie.
- Spontanblutungen.
- Ödeme, Aszites.
- Anämie.

▶ **Spätfolgen:** Gallensteine, Peritonitis, Enzephalopathie, Koma.

▶ **Spezifische Diagnostik:**
- *Labor:*
  - Blutbild: Anämie, Akanthozytose (dornartig verformte Erythrozyten), Thrombozytopenie.
  - Leberwerte: Bilirubin ↑, Transaminasen und alkalische Phosphatase normal bis ↑, γ-GT ↑, Cholinesterase normal bis ↓, GLDH ↑.
  - Elektrophorese: Hypoalbuminämie, Immunglobuline ↑.
  - Gerinnung: Quick normal bis ↓.
  - Ammoniak mit fortschreitender Dekompensation ↑.
  - Harn: Gallenfarbstoffe vermehrt (Teststreifen).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Abdomensonografie:* Meist Hepatosplenomegalie, unregelmäßige Densitäten, Varizen, hepatofugaler Flow in gestauter V. portae, Aszites.
- *Leberbiopsie:* Bei klinischem Verdacht auf Leberinsuffizienz bzw. zur Ursachensuche.
- *Gastroskopie:* Bei Verdacht auf Ösophagusvarizen.
- *Grundkrankheiten abklären:* Hepatitismarker, Coeruloplasmin, Kupfer, α_1-Antitrypsin, Schweißtest u. a. (s. o. Formen der Zirrhose).

▶ **Therapie:**
- Grundkrankheit behandeln, Prävention und Therapie weiterer Schäden.
- Nahrung mit Maltodextrin und MCT-Ölen anreichern.
- Vitamine A, D, E, K oral hoch dosiert oder parenteral (evtl. unter Spiegelkontrollen) substituieren. Vitaminsubstitution (S. 306).
- *Bei Aszites u. Ödemen:* Natriumrestriktion, Furosemid 1 mg/kg KG 2 × oder öfter täglich (i. v. oder p. o.) und Spironolacton 2–4 mg/kg KG/d p. o., Albumin i. v., Aszites-Punktion nur bei Atemnot.
- *Anämie:* Eisen bei Eisenmangen, Vitamin E.

Maßnahmen bei Ösophagusvarizenblutung:
- Schockbehandlung (S. 826).
- Ösophagoskopie mit Gummiband-Ligatur oder Varizensklerosierung.
- Magenspülung mit physiologischer NaCl-Lösung.
- Somatostatin 3–5 µg/kg KG/h Dauerinfusion, evtl. Vasopressin 0,33 U/kg KG über 20 min und Wiederholung gleiche Dosis jede h.
- In Ausnahmefällen bei Weiterblutung Sengstaken-Blackmore-Sonde oder Linton-Ballontamponade.
- Laktulose 3 × 20–50 ml und Paromomycin 50 mg/kg KG/d per Sonde.
- Prophylaxe: Propranolol 0,5 –1 mg/kg KG 4 × tgl.
- Cimetidin (bei Fundusvarizen) 20 mg/kg KG/d.
- Kein Aspirin!
- Verödung aller Varizen durch Sklerosierung.
- Ggf. portosystemischer oder andere Shunts (→ erfahrenes Zentrum!)
- Keine Reisen ohne adäquate medizinische Versorgung.

- Lebertransplantation vor Dekompensation, Warnzeichen (S. 442).

▶ **Prognose:** Meist progredient, beim Kind nach Beseitigung der Ursache Rückbildung möglich.

Hinweis: Kinder mit portaler Hypertension müssen mit Notfallausweis und Vasopressin-Ampulle versorgt werden. Wegen der Blutungsgefahr keine ASS-Gaben!

19.18 Pankreatitis

Akute Pankreatitis

▶ **Ursachen:** Infektionen (z. B. Mumps), toxische Substanzen (z. B. Alkohol), Medikamente (Zytostatika v. a. L-Asparaginase, Furosemid, Kortikoide, Antiphlogistika u. a.), Schock, Proteinmangel, Diabetes, Gallenwegsfehlbildungen, Gallengangsobstruktion, Common-Channel-Syndrom, PSC (primär sklerosierende Cholangitis), CED (chronisch entzündliche Darmerkrankung), Mukoviszidose, Propion- ode Methylmalonazidämie, Pankreasfehlbildungen (Pancreas divisum) und -traumen.

▶ **Klinik:**
- Gürtelförmige Schmerzen im Oberbauch (verstärkt durch Nahrungsaufnahme).
- Erbrechen.
- Fieber (inkonstant).
- Druckschmerz und Abwehrspannung im linken Oberbauch, akutes Abdomen.
- Verminderte Peristaltik bei Ileus, Schock.
- Resistenz bei posttraumatischer oder postentzündlicher Pseudozyste, Symptome der Grundkrankheit.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Mögliche Folgen und Komplikationen:** Nekrotisierende Pankreatitis mit Schock und Tod, eitrige Pankreatitis, DIC, Hyper-, Hypoglykämie, Hypokalzämie, Steatorrhö, Gewebszerstörung, Pleuraergüsse (oft amylasehaltig), Dyspnoe, Aszites, Oligo-Anurie.
- **Differenzialdiagnosen:** Ulkus, Cholezystitis, Choledochussteine, Hepatitis, Milzruptur, Peritonitis, basale Pneumonie und Pleuritis, Pyelonephritis.
- **Vorgehen im Notfall** (Diagnose und Therapie):
  - Medikamente als Auslöser absetzen.
  - *Intensivmedizinische Betreuung* und Überwachung mittels Pulsoxymetrie, regelmäßiger RR-Messung, ZVK, Flüssigkeitsbilanz.
  - Schocktherapie (S. 827).
  - Je nach Schwere bzw. Schmerzsymptomatik *Magensonde, Nahrungs- und Flüssigkeitskarenz, parenterale Ernährung* mit Ausgleich des Flüssigkeitsdefizits (Orientierung an ZVD!), der Elektrolytverschiebung und der Hypoglykämie.
  - *Labor:*
    - Blut (in der Akutphase 1 × täglich): Amylase und Lipase ↑, BZ ↑ oder ↓, Kalzium ↓, P, Na, K, Cl, Kreatinin, Albumin, Gesamteiweiß, Gerinnung mit Fibrinspaltprodukten, Leberwerte, Cholesterin, Triglyceride.
    - Harn: Amylase ↑.
    - Stuhl: Chymotrypsin ↓, Fett > 4 g/d, Stickstoff > 1 g/d.
  - *Bildgebung:*
    - Abdomensonografie (in der Akutphase täglich): Pathologie des Ductus pancreaticus und der Gallenwege? Aszites? Schwellung, Strukturveränderungen (Pseudozysten), Nekrosestraßen?
    - KM-CT zur Unterscheidung zwischen ödematöser Pankreatitis und hämorrhagisch-nekrotisierender Form (Beurteilung der Operationsindikation).
    - ERCP bzw. eher MRCP bei Verdacht auf Konkremente oder Anomalien des Ductus pancreaticus.

    Hinweis: Insbesondere bei kleinen Kindern ist die MRCP der ERCP vorzuziehen, lediglich bei zu erwartendem operativen Eingriff (z. B. Papillotomie) ist die primäre ERCP anzustreben.
    - Evtl. Abdomen-Übersichtsröntgen (Ileus? Verkalkungen?).
    - Bei Verdacht auf Pleuraerguss → Thorax-Röntgen bzw. Sonografie und evtl. Pleurapunktion (+ Amylase-Bestimmung).
  - *Schweißtest* bei Verdacht auf Mukoviszidose.
  - *Medikamente:*
    - Analgetika (z. B. Pethidin-HCl 0,6–1,2 mg/kg KG evtl. alle 4–8 h i. v. (s. c., i. m.).
    - Hemmung der Magensäuresekretion mittels Cimetidin 20 mg/kg KG/d oder Ranitidin 2 mg/kg KG/d bzw. Omeprazol 0,25 mg/d i. v. oder Pantoprazol.
    - Breitbandantibiotika bei bakterieller Superinfektion, z. B. Imipenem 50–100 mg/kg KG/d in 3 Dosen bis Normalisierung der Entzündungszeichen. Evtl. Kombination mit Metronidazol 40–80 mg/kg KG/d.
  - *Operative Maßnahmen:* Bei großen Zysten (> 5 cm), bei Nekrosestraßen und bei Abszessen. Gangfehlbildungen nach Abklingen der Pankreatitis. Kinderchirurgisches Konsil!
  - Oraler Kostaufbau bei Schmerzfreiheit und normaler Amylase/Lipase mit fett- und eiweißreduzierter Schonkost. Bei neuerlichen Schmerzen und Enzymanstieg evtl. Semielementarkost.
- **Prognose:** Lebensgefahr bei nekrotisierender Pankreatitis, sonst meist gute Prognose mit Möglichkeit der Defektheilung.

Pankreasinsuffizienz

- **Ursachen:**
  - Chronisch-rezidivierender Verlauf einer akuten Pankreatitis (bes. Common-Channel-Syndrom).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Hereditäre Pankreatitis (autosomal dominant Chromosom 7q35 oder komplex vererbt).
- Mukoviszidose, Shwachmann-Syndrom (mit Neutropenie), metachromatische Leukodystrophie, Pearson Syndrom u. a. mitrochondriale Erkrankungen.
- Idiopathische Autoimmunpankreatitis u. a.

▶ **Symptome:** Gedeihstörung, Meteorismus, Aufstoßen, Unverträglichkeit fetter Speisen, fettige übel riechende Stühle, Eiweißmangel (Ödeme), Vitaminmangel.

▶ **Spezifische Diagnostik:**
- Schweißtest.
- Elastase und Chymotrypsin im Stuhl (3 verschiedene Proben).
- 72-h-Stuhl auf quantitatives Fett.
- Sonografie (unregelmäßig wellige Kontur, zunehmende Echogenität, Kalzifikationen, Nekrosen), evtl. MRCP.
- Genetische Untersuchungen (PRSS 1, SPINK1, CRTC, CPA1, CFTR)

▶ **Therapie:**
- *Ernährung:* Gehäufte kleine Mahlzeiten mit normaler Zusammensetzung. Vermeiden blähender Speisen.
- Ggf. Schmerzbehandlung (z. B. Tramadol).
- *Enzymsubstitution:* Pankreasenzyme (Kreon 2–4 Kps. vor den Mahlzeiten). Dosisorientierung an Stuhlfettausscheidung. Überdosierung verursacht Bauchschmerzen.
- *Vitaminsubstitution:* Substitution der Vitamine A, D, E, K (S. 306) als Multivitaminpräparat plus Vitamin E.

19.19 Fremdkörper (FK)

Vorkommen, Ursachen und bevorzugtes Material

▶ **Vorkommen und Ursachen:** v. a. Kleinkinder bis zum 3. Lj., evtl. auch später; bei größeren Kindern kann Imponierverhalten oder auch eine psychische Störung dazu führen, dass FK verschluckt werden. Meistens spielt Unachtsamkeit die größte Rolle; wie z. B. beim Festhalten von Gegenständen mit dem Mund, wenn die Hände nicht frei sind.

▶ **Bevorzugtes Material:** Münzen, Perlen, Murmeln, Knopfbatterien, Erdnüsse, kleine Plastikteile (z. B. vom Überraschungsei).

Klinik und Komplikationen

▶ **Mund und Ösophagus:** Blutung aus dem Mund, vermehrtes Speicheln beim Sitz im Pharynx bzw. oberen Ösophagus, retrosternale Schmerzen bis zur lebensbedrohlichen Mediastinitis (sehr selten), unklare Schmerzen, Unruhe, Schluckbeschwerden.

▶ **Magen und Darm:** Meistens unbemerkt; unklare Bauchbeschwerden und Zeichen der Obstruktion; plötzliche Bauchschmerzen mit Zeichen der Peritonitis bei Perforation (sehr selten) sind Alarmzeichen; vereinzelt anale Blutung, wenn FK in den Anus geschoben werden (***Cave:*** Missbrauch!).

▶ **Komplikationen:** Druckulzera mit Perforation der Speiseröhre, Peritonitis, Verätzungen oder Verbrennungen bei Knopfbatterien.

Spezifische Diagnostik

▶ **Anamnese:** Daran denken! Fehlt ein Kleinteil? Hatte das Kind etwas in den Mund genommen? Fehlen Münzen? Wurde eine Knopfbatterie gewechselt?

▶ **Sonografie:** Spielt eine untergeordnete Rolle; je nach Beschaffenheit der FK nicht sichtbar.

▶ **Röntgen:** Voraussetzung: FK ist darstellbar bzw. röntgendicht, Kunststoffteile und organisches Material lassen sich nur ungenügend bzw. unsicher darstellen; bei Ver-

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

dacht muss der gesamte Verlauf des Ösophagus abgebildet sein! Für den Nachweis im Magen-Darm-Kanal Abdomenübersicht. Eingeklemmte FK müssen geborgen werden. Liegen sie im Magen, so kann der natürliche Abgang abgewartet werden. Evtl. Unterstützung der propulsiven Peristaltik durch orale Gabe von Erythromycin.

- **Direkte Inspektion** bei V. a. FK in Mund, Pharynx und Analkanal.
- **Endoskopie** bei V. a. eingeklemmten FK im Ösophagus oder bei zu voluminösen FK, die den Magen nicht verlassen können.

Therapie

- **Konservative Therapie:** Die meisten verschluckten FK gehen spontan ab; evtl. Sauerkraut, faserreiche Kost zum Einbetten der FK und zur Beschleunigung der Passage; Stuhl muss aktiv auf den FK durchsucht werden; bei Zeichen der Obstruktion (Erbrechen, Völlegefühl, Bauchschmerzen) erneute Untersuchung und Ausschluss von Komplikationen (sonst operative Therapie).
- **Operative Therapie:**
  - Jeder eingeklemmte FK muss in Narkose geborgen werden, da sonst die Gefahr der Komplikation besteht (Drucknekrose, Perforation, Entzündung, Blutung)!
  - Im Ösophagus eingeklemmte FK müssen endoskopisch extrahiert werden; vorsichtiges Handling (Dormiakörbchen, Fasszange, Fogartykatheter) notwendig, um zusätzliche Schädigung zu vermeiden. ***Cave:*** Sekundäre Aspiration des FK im Rahmen des Eingriffs (vermeidbar durch vorherige Intubation).
  - Endoskopische Extraktion von FK im Magen, wenn diese den Magen nicht innerhalb von 5–8 d verlassen haben bzw. zu obstruktiven Symptomen führen.
  - Bei Komplikationen; Abszesse werden inzidiert und drainiert, Perforationen übernäht oder ausgeleitet, Stenosen bougiert oder reseziert.

Prognose

- In der Regel günstig. Volle Restitution bei Frühdiagnose und -therapie. Die Prognose hängt vom Ausmaß der Komplikationen ab; nach Stenosen, Infektionen und Vernarbungen Defektheilung möglich.

Cave: Verschluckte Magneten können gegenüberliegende Darmschlingen perforieren! Daher rechtzeitige Entfernung, wenn mehr als 1 Magnet verschluckt wurde.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

20 Nephro- und Uropathien

20.1 Nieren- und Harnwegsdiagnostik

Leitsymptome

- **Fieber:** Bei allen entzündlichen Erkrankungen, bei Exsikkose.
- **Hypertonie:** Bei parenchymatöser Schädigung der Nieren.
- **Ödeme:** Bei Glomerulonephritiden, nephrotischem Syndrom, ANV, CNV.
- **Anämie:** Bei chronischer Niereninsuffizienz, hämolytisch-urämischem Syndrom (HUS).
- **Minderwuchs und körperliche Leistungsminderung:** Bei chronischer Niereninsuffizienz.
- **Dysurie** (schmerzhaftes Wasserlassen) und **Pollakisurie** (häufiges Wasserlassen in kleinen Mengen): v. a. bei Harnwegsinfekten, Obstruktion der Urethra, Entleerungsstörung bei neurogener Blase, Balanitis, Phimosenoperation.

Anamnese und körperliche Untersuchung

- **Anamnese:**
  - Fieber? Fieber ohne sichtbare Infektzeichen ist besonders bei Säuglingen und Kleinkindern **typisch für einen Harnwegsinfekt**!
  - Dysurie, Pollakisurie, Polyurie, Oligo-, Anurie? Beim Säugling nach der Anzahl nasser Windeln pro Tag fragen.
  - Gewichtszunahme, -abnahme?
  - Flüssigkeitsaufnahme? Polydipsie bei Diabetes mellitus, Diabetes insipidus, Nephronophthise oder psychogen.
  - Bauch- oder Flankenschmerzen, Koliken?
  - Medikamenteneinnahme: Nephrotoxische Antibiotika (Aminoglykoside, Sulfonamide), Zytostatika/Immunsuppressiva (Cyclosporin A), ASS, Indometacin?
  - Diarrhöe (HUS)?
  - Verzehr von rohem Fleisch, unpasteuerisierter Milch, Aufenthalt auf Bauernhof, im Ausland (HUS)?
- **Körperliche Untersuchung** (S. 56).

Methoden der Uringewinnung und -untersuchung

- **Uringewinnung:**
  - Mittelstrahlurin (erste Portion verwerfen) oder
  - im Klebebeutel nach sorgfältiger Reinigung oder
  - in Zweifelsfällen als Katheterharn. Alternative: Blasenpunktion v. a. bei Knaben. Technik der Katheterisierung (S. 74) und suprapubischen Blasenpunktion (S. 75).

Hinweis: Vor jeder Harngewinnung ist eine Reinigung des Genitales nötig. Bei Mittelstrahl- und Klebebeutelgewinnung wird Aqua oder physiologische Kochsalzlösung verwendet. Ein Normalbefund aus dem Mittelstrahlharn schließt eine Harnwegsinfektion weitestgehend aus (Ausnahme: Komplette Obstruktion und abgekapselte Prozesse). Jeder positive Befund sollte im Rahmen des klinischen Erscheinungsbildes interpretiert (wegen der Möglichkeit einer Verunreinigung) und ggf. durch Katheterisieren oder Blasenpunktion objektiviert werden.

- **Teststreifen auf:** Leukozyten (Nachweis der Leukozytenesterase), Erythrozyten, Nitrit, Eiweiß, Zucker, Bilirubin, Urobilinogen, pH, Azeton.
- **Zelldiagnostik** (aus Nativharn) bei positivem Teststreifen und jeder unklaren Hämaturie:
  - *Erythrozyten:* Normal 0–5/µl in Fuchs-Rosenthal-Zählkammer; Erythrozytenmorphologie nach Färbung mit Brillantgrün (evtl. Phasenkontrastmikroskopie) zur Unterscheidung supra- oder infraglomerulärer Hämorrhagie. **DD:** Liegt die Blu-

tungsursache im Bereich der Basalmembran des Glomerulum bzw. proximal davon, finden sich Akanthozyten (= sogenannte dysmorphe Erythrozyten = „Micky-Maus-Zellen" = nephrogene Ursache). Ohne Akanthozyten liegt die Blutungsquelle distal der Glomerula (meist infrarenal im Bereich der ableitenden Harnwege, z. B. Urolithiasis, Zystitis).

- *Leukozyten* (normal 0–20/µl) (s. auch Tab. 20.4).

  Hinweis: Bei jeder ungeklärten Hämaturie sollte eine zytologische Befundung erfolgen.

- **Sediment:** Bei positivem Teststreifen und V. a. nephrogene Ursache oder Urolithiasis; Beurteilung des Harnsediments auf Zylinder (Protein, Leukozyten, dysmorphe Erythrozyten = Hinweis auf nephrogene Ursache), Kristalle, Keime, Epithelien, Wurmeier u. a.
- **Uricult bzw. Harnkultur** und Erregerempfindlichkeit (Antibiogramm) bei V. a. Harnwegsinfektion. Normal bis 10^3 Keime/ml, steril nach Blasenpunktion (vgl. Tab. 20.4).
- **24-Stunden-Sammelurin:** Erfassung der Gesamtmenge, Ausscheidung von Protein, Glukose, Elektrolyten, harnpflichtigen Substanzen bei Glomerulonephritiden, Niereninsuffizienz und akutem Nierenversagen (Clearance-Bestimmung).
- **Harnelektrophorese** zur Differenzierung einer Proteinurie (Protein/Kreatinin-Ratio).
- **Elektrolytbestimmung** bei Tubulopathien, Nephrolithiasis und ANV.
- **Clearance-Bestimmungen:** Na^+, K^+, Cl^-, Ca^{++}, P^{++}, Mg^{++}, Kreatinin. Beurteilung der Funktionsfähigkeit der Niere.
- **Osmolalität** (> 600 mosmol/l bei Oligurie, < 100 mosmol/l bei Polyurie) und spezifisches Gewicht (> 1020 mg/ml bei Oligurie, < 1005 mg/ml bei Polyurie).

Befundinterpretation der Urinuntersuchung

- **Oligurie** (< 200 ml/m² KO/d), **Anurie** (< 50 ml/m² KO/d): Bei Exsikkose, Schock, akuter Glomerulonephritis, terminalem Stadium der chronischen Glomerulonephritis, bei nephrotoxischen Schädigungen (Medikamente), HUS, dekompensierter Obstruktion der Ureteren (Blase leer) bzw. Urethra (Blase prall voll).
- **Polyurie** (> 1500 ml/m² KO/d): Bei Polydipsie (Diabetes mellitus, Diabetes insipidus centralis bzw. renalis, psychogen), polyurische Phase der Niereninsuffizienz, bei Ödemausschwemmung, renaler Glukosurie.
- **Proteinurie** (> 150 mg/d): > 1000 mg/d (entspricht > 40 mg/m²/h) bei nephrotischem Syndrom, Glomerulonephritis; < 1000 mg/d bei Pyelonephritis, Zystennieren, HUS, aber auch bei fieberhaften Infekten, Stress, Exsikkose.
- **Hämaturie** (Mikrohämaturie > 5 Erythrozyten/µl, Makrohämaturie > 1 ml Blut/l Urin): Bei Glomerulonephritiden, Purpura Schoenlein-Henoch, HUS, Pyelonephritis, Stein, Tumor, Fehlbildungen, nach Trauma. Beachte: Falsch positive Befunde sind durch Katheterisierung oder Blasenpunktion möglich, außerdem findet sich häufig eine Hämaturie im Rahmen von Infekten, eine Verlaufskontrolle ist hier angezeigt.
- **Leukozyturie** (> 20 Leukozyten/µl): Bei Harnwegsinfektionen, Nierensteinen, Kawasaki-Syndrom, interstitieller Nephritis (TIN).
- **Keimzahl:** s. Tab. 20.4.

Weitere Untersuchungen

- **Blut:**
  - *Klinisch-chemische Parameter:* Kreatinin, Harnstoff, Natrium, Kalium, Chlorid, Kalzium, Phosphat, Magnesium, Harnsäure, alkalische Phosphatase, Blutgasanalyse, Osmolalität, Blutbild, BSG, Albumin, Gesamteiweiß, Glukose.
  - *Immunologie:* Im Serum C_3, C_4, CH50, ANA, Immunkomplexe, bei Nephritis ASLO, AK g. dsDNA, bei positiven Befunden evtl. weiterführende Diagnostik.

- **Nierenfunktionsprüfungen :**
  - *Glomeruläre Filtration:* Wird anhand der Kreatinin-Clearance bestimmt:

$$\text{Kreatinin-Clearance} = \frac{\text{Kreatinin-Konzentration} \times \text{Harnvolumen (ml)} \times 1{,}73}{\text{Kreatinin-Konzentration}_{\text{Plasma}} \times \text{Sammelzeit (min)} \times \text{KO}}$$

  - KO = Körperoberfläche in m^2
  - Normwerte:
    - Neugeborene: 20–40 ml/min/1,73 m^2 KO.
    - Säuglinge: 40–90 ml/min/1,73 m^2 KO.
    - Bei älteren Kindern: 80–120 ml/min/1,73 m^2 KO.
  - „*Schwartz-Formel*": Berechnung mittels Plasmakreatinin, Körperlänge und Konstanter abhängig von Geschlecht und Alter.
  - *Konzentrationsvermögen – Durstversuch* bei V. a. Diabetes insipidus.
    - Beginn morgens, nur Trockenkost für max. 8 h, sorgfältige Überwachung. Kontrolle von Gewicht, Harn (Menge, Osmolalität, spezifisches Gewicht), Serum (Natrium, Kalium, Osmolalität) vorher und alle 2 h.
    - Interpretation: Übersteigt während des Durstversuchs die Harnosmolalität 500 mosmol/l, ist ein Diabetes insipidus ausgeschlossen. Bleibt sie hingegen unter 500 mosmol/l kann ein zentraler oder renaler Diabetes insipidus vorliegen. Die Differenzierung erfolgt mittels Vasopressin-Test (S. 611).

    Beachte: Testabbruch bei Fieber, Gewichtsverlust > 3 %, Hypernatriämie, im Harn spezifisches Gewicht < 1010 mg/ml bzw. Osmolalität < 500 mosmol/l nach 8 h und sobald Harnosmolalität > 500 mosmol/l.
  - *Konzentrationsvermögen – Vasopressin-Test* bei V. a. Diabetes insipidus (S. 622).
  - *Tubuläre Phosphatrückresorption* (normal 85–95 %):
    - $TRP = 100 \times (1 - P_{cr} \times U_{po4}) // (P_{po4} \times U_{cr})$
  - *Säure-Basen-Titration* bei V. a. tubuläre Azidosen.
- **Bildgebende Verfahren:**
  - *Sonografie* (S. 417):
    - Fehlbildungen, Zysten, Steine, Harnstau, Hydronephrose, Restharnbestimmung.
    - Bei vesikoureteralem Reflux Ureterdarstellung retrovesikal und evtl. Sono-MCU (Darstellung der Harnwege mit Sono-Kontrastmittel).
    - Funktionelle Lasix-Sonografie.
    - Farbdoppler-Sonografie zur Darstellung der Durchblutung.
  - *Miktionszystourethrografie (MCU):* Anatomische und funktionelle Darstellung der Blase (des vesikoureteralen Refluxes) und der Urethra.
  - *Szintigramm:* Seitengetrennte Darstellung des Ausmaßes einer Nierenschädigung; statisches Nierenszintigramm mit ^{99}Tc-DMSA, funktionelles Nephrogramm mit ^{123}J-Hippuran oder ^{99}Tc-MAG 3, auch Clearance-Berechnung möglich.
  - *I.v.-Pyelogramm:* Anatomische und funktionelle Darstellung des oberen Harntrakts (nur noch selten indiziert).
  - *Angiografie:* Darstellung der Nierenvenen bzw. -arterien.
  - *MRT:* Gewinnt als MR-Urografie zunehmend an Bedeutung.
- **Zystoskopie:** Anatomische Darstellung der Blase und Urethra, Möglichkeit der direkten Intervention (z. B. Schlitzung einer Urethralklappe).
- **Nieren-Feinnadelbiopsie** (unter sonografischer Führung): Differenzierung akuter und chronischer Parenchymerkrankungen.

Tab. 20.1 • **Sonografische Hinweise für einen vesikoureteralen Reflux**

wechselnde Nierenbecken- und -kelchweite in Abhängigkeit von der Blasenfüllung
retrovesikal pathologisch erweiterte Harnleiter
Refluxnephropathie (pathologisch kleine Niere und Parenchymdefekte)

20.2 Fehlbildungen des Harntrakts und des Genitale

Häufigkeit und Form angeborener Fehlbildungen

- **Häufigkeit:** Bei 3 % aller Neugeborenen; 30 % aller polygen vererbten Malformationen. Familiäre Häufung.
- **Fehlbildungen der Nieren:**
  - Ein- oder beidseitige Agenesie, Hypoplasie oder Dysplasie. Bei ungenügender Fruchtwasserproduktion (Oligohydramnion) kommt es in der Folge zu einer Kette von Fehlbildungen, sog. **Potter-Sequenz** (greisenhaftes Gesicht mit weit auseinander liegenden Augen, flacher Nasenwurzel, Ohrmuscheldysplasie und Mikrognathie). Weiterhin finden sich Lungenhypoplasie und Extremitätenfehlbildungen.
  - Lageanomalien, Verschmelzungsnieren (z. B. Hufeisennieren), Doppelnieren, Zysten.
  - Polyzystische Nierenerkrankung: Autosomal rezessiver (infantiler) Typ, autosomal dominanter (adulter) Typ, juvenile Nephronophthise.
- **Fehlbildungen der ableitenden Harnwege und des Genitale:**
  - Stenosen der Ureteren und der Urethra, Ureterabgangsstenose, (obstruktiver) Megaureter, Ureterozele mit Ureterostiumstenose, ektope Uretereinmündung, Urethralklappen bei Knaben.
  - Vesikoureteraler Reflux (= VUR, s. Abb. 20.1 und Abb. 20.2).
  - Blasenexstrophie, Prune-belly-Syndrom, Urachusfistel.
  - *Genitalanomalien:* Hypospadie (Korrektur ist nicht vordringlich), intersexuelles Genitale (S. 633).

Klinik und mögliche Komplikationen

- **Klinik: Vielfach ist ein Harnwegsinfekt der erste Hinweis!**
  - Teilweise unspezifische oder lokalisierte Bauchschmerzen, Trinkschwäche, Schreiattacken, Fieber, Erbrechen, Enuresis, tastbarer Tumor, schlechtes Gedeihen, Kleinwuchs, Zeichen der Niereninsuffizienz, äußere Fehlbildungen, evtl. Bluthochdruck.
  - Auftreten auch ohne Symptome möglich.
- **Komplikationen** (vor allem auch bei unbehandelten Verläufen): Refluxnephropathie, pyelonephritische Schrumpfniere, Urolithiasis, Hypertonie, Niereninsuffizienz.

Spezifische Diagnostik

- **Labor** (S. 452):
  - Nierenfunktionsuntersuchungen (S. 452).
  - Urin (S. 452): Menge, spezifisches Gewicht, Chemie und Sediment.
- **Sonografie:**
  - *Indikationen:* Intrauterine Frühdiagnose im Rahmen der Schwangerschaftsuntersuchungen und nach der Geburt bei jedem klinischen Verdacht, vor allem bei jedem Harnwegsinfekt.
  - *Befunde:* s. Tab. 20.2.
- **Weitere bildgebende Verfahren:**
  - *I.v.-Urografie (syn. i. v.-Pyelografie).*
  - *Miktionszystourethrogramm (MCU).*
  - *Nierenisotopenuntersuchungen.*
- **Zystoskopie:** Nachweis z. B. von Golflochostien (bei vesikoureteralem Reflux) oder von posterioren Urethralklappen.
- **MR-Urografie** (mit Kontrastmittel): insbesondere die i. v.-Urografie wird immer mehr durch MR-Urografie abgelöst.

Tab. 20.2 • Sonografiebefunde bei Nierenfehlbildungen

Befund	spricht für
leere Nierenloge	Agenesie, Dystopie, Hufeisenniere
kleine Niere	Hypoplasie und juvenile Nephronophthise; DD: Chronische Glomerulonephritis (GN), rezidivierende Pyelonephritis (PN)
große Niere	Doppel-, Verschmelzungs- und polyzystische Nieren; DD: Akute GN, akute Pyelonephritis, Tumor, akutes Nierenversagen, TIN
Aufweitung des Nierenbeckens	ampulläres Nierenbecken, Ureterabgangsstenose, vesikoureteralen Reflux ≥ III°, Megaureter; DD: Zentrale Zysten
polyzystische Nieren	juvenile Nephronophthise, -dysplasie: Parenchymsaum verschmälert oder verbreitert

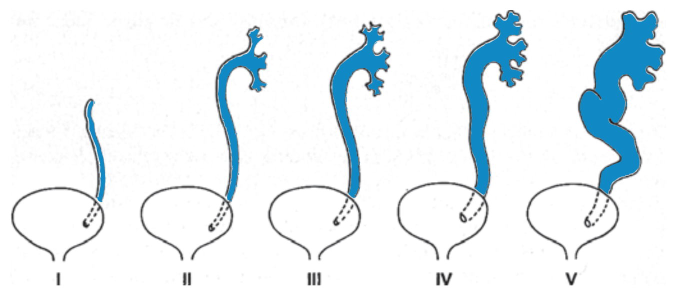
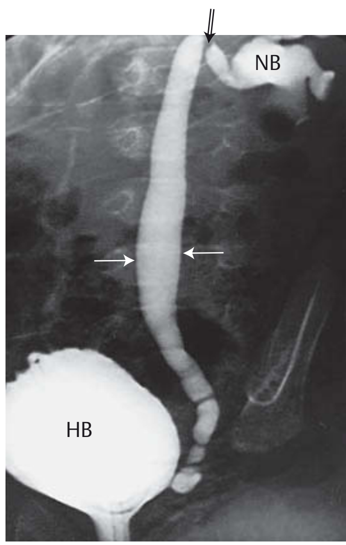


Abb. 20.1 • Radiologische Gradeinteilung des vesikoureteralen Refluxes: Internationale Klassifikation, nach K. H. Niessen: Stadium I–V richtet sich nach der Intensität des Kontrastmittelrefluxes.



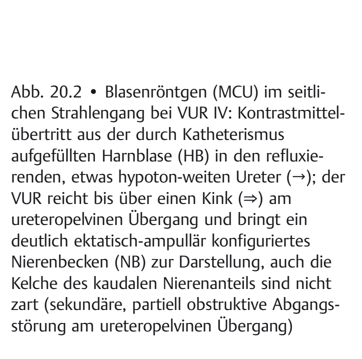


Abb. 20.2 • Blasenröntgen (MCU) im seitlichen Strahlengang bei VUR IV: Kontrastmittelübertritt aus der durch Katheterismus aufgefüllten Harnblase (HB) in den refluxierenden, etwas hypoton-weiten Ureter (→); der VUR reicht bis über einen Kink (⇒) am ureteropelvinen Übergang und bringt ein deutlich ektatisch-ampullär konfiguriertes Nierenbecken (NB) zur Darstellung, auch die Kelche des kaudalen Nierenanteils sind nicht zart (sekundäre, partiell obstruktive Abgangsstörung am ureteropelvinen Übergang)



Abb. 20.3 • Sonografie der Niere mit Hydronephrose als Folge einer Ureterabgangsstenose (UPJO = uretero-pelvic junction obstruction). Der Harnleiter ist nicht dargestellt, die echoarme längsverlaufende prävertebrale Struktur (Ps) entspricht dem M. psoas.

Differenzialdiagnosen

- Zystitis mit sekundärem Reflux, primäre Urolithiasis (S. 466), Tumor (S. 734).

Therapie

- Harnwegsinfektionen behandeln (S. 458). Antimikrobielle Prophylaxe nach Rezidiv eines Harnwegsinfekts (v. a. bei höhergradigem Reflux) oder bei nachgewiesener Fehlbildung mit 30–50 % der therapeutischen Dosis über mind. einige Monate (S. 458) bzw. bis zur Korrektur.
- Entlastung eines dekompensierten Harnrückstaus durch Katheterismus oder Pyelo- bzw. Ureterostomien (Nephrostomie).
- Operative Rekonstruktionen, z. B. bei konstantem Reflux ab Grad III–IV (s. Abb. 20.1). Postoperative Kontrolluntersuchungen v. a. mit Sonografie, ggf. Miktionsurogramm.
- Falls erforderlich Dialyse bzw. Nierentransplantation.

20.3 Harnwegsinfektionen (HWI)

Häufigkeit, Formen und Erreger

- **Häufigkeit:** 5 % aller Mädchen und 1 % aller Jungen haben mindestens einmal eine Harnwegsinfektion.
- **Formen/„Infektionshöhe“:** Zystitis, Urethritis, Pyelonephritis.
- **Erreger:** 80 % Escherichia coli, 10 % Proteusarten, Enterokokken, Klebsiellen, Pseudomonas, Pilze u. a.

Klinik und Komplikationen

- **Klinik:**
  - Meist uncharakteristisches Fieber, Erbrechen, Bauchschmerzen, Inappetenz, Diarrhö, Gedeihstörung.
  - *Neugeborene und Säuglinge:* Durchfälle, aufgetriebenes Abdomen, stinkender Urin ggf. mit Makrohämaturie, Trinkverweigerung, manchmal sehr schlechter AZ.
  - *Größere Kinder:* Flankenschmerz bei Pyelonephritis; Dysurie, Pollakisurie, Enuresis bei Zystitis.
- **Komplikationen:** Pyelonephritische Narben (25 % bei Erstdiagnose nach dem 1. Lj), Schrumpfniere, Bluthochdruck, Urosepsis des Säuglings (oft mit Ikterus).

Spezifische Diagnostik

- **Basisdiagnostik:**
  - BB, CRP, Harnstoff und Kreatinin.
  - Harnstatus mit Kammerzählung, Bakteriennachweis (s. u.).
  - Sonografie.
- **Kriterien für einen HWI:** s. Tab. 20.4.

Tab. 20.3 • Bei folgenden Symptomen Urinuntersuchung veranlassen:

Säuglinge:
• jedes Fieber • unklare Gedeihstörung
jedes Alter:
• Fieber unklarer Ätiologie • unklare Flanken- oder Abdominalschmerzen • Miktionsbeschwerden • Pollakisurie, Drangsymptomatik oder -inkontinenz • auffälliger Uringeruch • (Makro-)Hämaturie

Tab. 20.4 • Kriterien für eine Harnwegsinfektion

Parameter	normal	verdächtig	pathologisch
Keime im Mittelstrahlurin (ml)	$< 10^4$	$10^4–10^5$	$> 10^5$
Keime im Katheterurin (ml)	$< 10^3$	10^3	$> 10^3$
Keime im Punktionsurin (ml)	steril		jeder Keimnachweis
Leukozyten/µl	bis 20	20–50	> 50
Erythrozyten/µl	bis 5	5–10	> 10

Hinweis: *Für die Befundung des Keimwachstums ist die Dichte der Bakterienkolonien entscheidend, nicht deren Größe. Der Geruch der Kulturplatte ergibt oft einen ersten Hinweis auf den Keim (z. B. Pseudomonas).*

- **Infektionshöhe (Zystitis/Pyelonephritis) bestimmen;** Kriterien, die bei signifikanter Bakteriurie und Leukozyturie für eine Pyelonephritis sprechen s. Tab. 20.5.
- **Weiterführende Diagnostik** (abhängig von Erstbefunden und Schwere der Symptomatik): Miktionszystourethrografie (Indikation s. Tab. 20.6), Isotopenuntersuchung und MR-Urografie; die i. v. Urografie verliert in der Diagnostik zunehmend an Bedeutung.

Tab. 20.5 • Diagnostische Kriterien, die für eine Pyelonephritis sprechen

Pyelonephritis wahrscheinlich	Pyelonephritis unwahrscheinlich
Blut	
CRP ≥ 20 mg/l	CRP < 20 mg/l
Leukozytose und Linksverschiebung	keine Leukozytose
Urin	
Leukozytenzylinder sind **beweisend** für Pyelonephritis!	
Sonografie	
Nierenbecken verdickt, (evtl. segmentale) Verdickung des Nierenparenchyms mit Parenchymalteration	keine Veränderungen

Tab. 20.6 • **Indikationen für eine Miktionszysturethrografie (MCU) bei Pyelonephritis**

Indikation
• Rezidive • sonografische Hinweise auf vesikoureteralen Reflux (s. Tab. 20.1) • szintigrafischer Nachweis einer Parenchymnarbe *Hinweis:* Die Indikationsstellung zur MCU ist je nach Zentrum etwas unterschiedlich, wird teilweise abhängig gemacht von einer Nierenparenchym-Beteiligung (objektiviert durch DMSA-Nierenszintigrafie oder qualitativ hochwertige Sonografie der Niere).

Differenzialdiagnosen

- Harnverunreinigung infolge Vulvitis oder Balanitis. Bei Unsicherheit Katheterharn bzw. Blasenpunktionsurin unter sterilen Bedingungen untersuchen.
- Abdominelle Beschwerden anderer Genese, z. B. Gastroenteritis.
- Sepsis anderer Genese, vor allem beim Säugling.
- Asymptomatische Bakteriurie. Sie wird meistens durch Erreger niedriger Virulenz verursacht. Ohne Hinweis auf funktionelle Blasenentleerungsstörungen, Fehlbildungen des Harntrakts oder vorausgegangene Pyelonephritiden ist keine Antibiotikatherapie nötig.

Therapie

- **Antibiotika** (entsprechend Erregerempfindlichkeit):
  - *Bei Säuglingen und in schweren Fällen:* Aminopenicillin mit Clavulansäure 40–60 mg/kg KG/d p. o. oder 150 mg/kg KG/d i. v. (evtl. primäre Kombination mit einem Aminoglykosid) oder Cephalosporine (haben Enterokokkenlücke, kann durch Ampicillin geschlossen werden). Bei Sepsis (S. 680). *Cave:* E. coli sind in ca. 30 % Ampicillin-resistent.
  - *Bei größeren Kindern:* Nitrofurantoin 5 mg/kg KG/d p. o. (nur bei Zystitis), Trimethoprim (TMP) 5–7 mg/kg KG/d, Cephalosporin oder Aminopenicillin plus Clavulansäure. Cave: 30–40 % TMP-Resistenz; resistente Enterokokken gegen Cephalosporine.
  - *Therapiedauer:* 5–14 d je nach Infektionsgrad.

  Cave: Anhaltendes Fieber über mehr als 2 d erfordert eine Reevaluierung und ggf. Erweiterung oder Änderung der antibiotischen Therapie (Antibiogramm).
  - *Bei Rezidiv oder Fehlbildung* (besonders Reflux) Langzeittherapie mit ⅓ Dosis in einer abendlichen Gabe über mindestens 6 Monate bzw. bis zum Verschwinden des Refluxes zu erwägen, z. B. Trimethoprim-Sulfamethoxazol 2,5 mg/kg KG/d p. o. oder Nitrofurantoin 1–2 mg/kg KG/d p. o. jeweils abends für 3–6 Monate.

  Hinweis: Der Wert der antibiotischen Prophylaxe ist derzeit in Diskussion. Vorteilhaft erscheint sie v. a. bei höhergradigem Reflux und bei rezidivierenden Harnwegsinfektionen.
- **Weitere Maßnahmen:** Viel Flüssigkeit (bei schweren Infektionen je nach Lebensalter 1200–1800 ml/m^2 KO/d als Infusion), Genital- und Analhygiene, akuten Harnstau beseitigen (Katheter oder Stoma). Bei fieberhafter HWI Sonografie der Nieren und abl. Harnwege einige Tage nach Therapiebeginn bis 4 Wochen zur Erkennung von Fehlbindungen oder VUR. Operative Korrektur von Fehlbildungen im infektfreien Intervall.
- **Kontrolluntersuchungen:** Urinkontrollen 3–4 d nach Therapiebeginn sowie nach Therapieabschluss, bei V. a. chronische Pyelonephritis oder vesikoureteralen Reflux alle 4 Wochen. Sonografien zur Kontrolle pathologischer Befunde und bei Rezidiven. MCU (Indikationen siehe oben).

Prognose

- Abhängig vom Zeitpunkt der Diagnose. Rezidivierende Pyelonephritiden hinterlassen persistierende Parenchymdefekte mit Nierenfunktionseinschränkungen bis zur Niereninsuffizienz. Frühzeitige Diagnose und Rezidiv-Prophylaxe sind entscheidend.

Prophylaxe

- Urinuntersuchung als Routineuntersuchung bei jeder unklaren Symptomlage (v. a. Fieber) bzw. bei jeder klinischen Aufnahme.
- Sonografie bei vesikoureteralem Reflux der Eltern oder eines Geschwisterkindes.
- Bei entsprechender Indikation (rezidivierende Pyelonephritis, höhergradiger VUR) antibakterielle Infektionsprophylaxe mit Nitrofurantoin, Trimethoprim oder Cephalosporinen.

20.4 Glomerulonephritis (GN)

Formen

- **Formen:**
  - *Akute Poststreptokokken-GN* (akute postinfektiöse GN: Meistens durch β-hämolysierende Streptokokken, Immunkomplexe; Beginn 2–3 Wochen nach Streptokokkeninfekt.
  - *Chronische GN:* Fokale und segmentale Glomerulosklerose, membranoproliferative GN (C3-Ablagerung), membranöse GN (Immunkomplexe), Nephritiden bei Lupus erythematodes (SLE), Purpura Schoenlein-Henoch, Goodpasture-Syndrom, IgA-Nephritis.

Klinik und Komplikationen

- **Klinik:** Oft keine klinischen Beschwerden. Häufig Hämaturie, fakultativ Ödeme (bes. der Lider), Blutdruckanstieg, evtl. Oligo- oder Anurie (vgl. Tab. 20.9).
- **Komplikationen:** Urämie (akut oder chronisch), selten Herzinsuffizienz, Enzephalopathie mit erhöhtem Hirndruck (Erbrechen, Sehstörungen, Krampfanfälle). Bei chronischen Formen Anämie, Minderwuchs, Osteopathie.

Spezifische Diagnostik

- **Blut:** s. Tab. 20.7.
- **Rachenabstrich:** Streptokokken?
- **Urin:**
  - Erythrozyturie (mikro- oder makroskopisch).
  - Im Sediment Erythrozytenzylinder, granulierte Zylinder, Akanthozyten (polymorphe Verformung der Erythrozyten bei glomerulärem Ursprung), Leukozyturie, Proteinurie > 150 mg/m^2 KO/d.
  - Urinbilanz bei Anurie 0–400 ml/m^2 KO/d (Kontrolle!), spezifisches Gewicht.
  - Urinkultur.
- **Sonografie:** Große Nieren bei akuter GN, kleine Nieren bei chronischer GN.
- **Blutdruckkontrollen und Fundoskopie.**
- **Nierenbiopsie mit Histologie:** Bei chronischen Verläufen, besonders bei Therapieresistenz und großer Proteinurie, rapider Niereninsuffizienz, V. a. Systemerkrankungen. Die Nierenbiopsie erfolgt ultraschallgezielt in Sedierung oder Kurznarkose. Zur Verhinderung postpunktioneller Komplikationen (Blutung, Entstehung von arteriovenösen Shunts) danach für einen Tag strenge Bettruhe!
- Befund- und Symptomvergleich GN und nephrotisches Syndrom s. Tab. 20.8.

Tab. 20.7 • Blutlaborparameter zur Ursachensuche und Verlaufsbeobachtung einer GN

Parameter zur Ursachensuche		Parameter zur Verlaufsbeobachtung	
Parameter	*Beurteilung*	*Parameter*	*für GN typische Werte/Beurteilung*
ASL	• ↑ bei Poststreptokokken-GN	**BB**	• Anämie bei chron. Verlauf (Erythropoetinmangel) • Panzytopenie kann Hinweis auf SLE sein
Antihyaluronidase	• ↑ bei Poststreptokokken-GN	**BSG**	• unspezifischer Verlaufsparameter
Komplement C 3 + C 4	• oft ↓ bei postinf. GN, membranoproliferativer und SLE-GN	**Harnstoff, Kreatinin** (mit Clearance)	• Hst + Krea ↑ bei Nierenfunktionseinschränkung (akut und chronisch), Kreatinin-Clearance gleichzeitig ↓
Immunkomplexe	• oft ↑ bei membranöser GN	**Elektrolyte**	• bei Nierenfunktionseinschränkung möglicherweise Kalium- und Phosphaterhöhung
ANA	• oft ↑ bei SLE	**Elektrophorese**	• Immunglobuline (α_1- und β-Fraktion ↑), Albumin normal oder erniedrigt

Tab. 20.8 • Ätiopathogenese, Morphologie und Verlauf von Krankheiten, die mit einem nephritischen Syndrom einhergehen

Krankheit	Histologie	Immunfluoreszenz	Verlauf
angeboren			
Benigne familiäre Hämaturie	dünne Basalmembran	–	chronisch rezidivierend
Alport-Syndrom	aufgesplitterte Basalmembran	–	chronisch progredient
erworben			
infektassoziiert			
Poststreptokokken-GN	diffuse Proliferation	granulär IgG, IgM, C3, C4	akut
IgA-GN	FSGN, selten EEGN	granulär IgA, C3, IgG, IgM	rezidivierend (20 % progredient)
idiopathisch			
Membranoproliferative GN	Subendotheliale oder intramembranöse Depots	granulär IgG, C3, C4	chronisch progredient
bei Systemerkrankungen			
Purpura Schoenlein-Henoch	FSGN, selten EEGN	IgA, IgG, C3	akut

Tab. 20.8 • **Fortsetzung**

Krankheit	Histologie	Immunfluoreszenz	Verlauf
Lupus erythematodes	EEGN, MPGN, epimembranöse GN	IgA, IgG, C3, C4, Fibrin	akut bis chronisch
Goodpasture-Syndrom	EEGN	Linear IgG, C3	akut, rapid progressiv

GN: Glomerulonephritis, EEGN: endo- und extrakapilläre Glomerulonephritis, FSGN: fokal-segmentale Glomerulonephritis, MPGN: membranoproliferative Glomerulonephritis
aus: Sitzmann, Duale Reihe Pädiatrie, 3. Auflage, Thieme 2007

Differenzialdiagnosen

- Toxische Nephropathien (Vergiftungen): Befunde wie bei Nephritis, Anamnese!
- Nephritis im Rahmen von Virusinfektionen (v. a. interstitielle Nephritis durch Hanta- bzw. Puumalaviren). Typische Anamnese (Kontakt mit Mäusekot v. a. auf Almhütten) und klinisches Bild (Fieber, Muskelschmerzen, Oligurie, häufig Thrombozytopenie).
- Alport-Syndrom (a.d.) mit Innenohrschwerhörigkeit, Augenanomalien.
- Hämaturie durch Harnwegserkrankungen (Steine, Fehlbildung, Gerinnungsstörung, Tumor, Harnwegsinfektion, Trauma u. a.).
- Hämolytisch-urämisches Syndrom (S. 488).
- Hämoglobinurie aufgrund akuter Hämolyse (verschiedene Ursachen).

Therapie

- Kohlenhydratreiche und salzarme Diät.
- Bettruhe (je nach Schwere und Verlaufsform).
- Flüssigkeitsbilanz (Zufuhr: Harnmenge + 400 ml/m^2 KO), Körpergewicht kontrollieren.
- Mindestens 3 × tgl. Blutdruck messen, bei Hypertonus alle 2–3 h!
- Kontrolle der pathologischen Laborbefunde (zu Beginn täglich, später je nach Verlauf).
- Bei nachgewiesenem bestehenden Streptokokkeninfekt Penicillin 50 000 IE/kg KG/d p. o. für 10 d.
- Bei Ödemen und Hypertonie Diuretika (Tab. 18.18), bei Bedarf zusätzliche Blutdrucksenkung mit Kalziumantagonisten (Nifedipin) bzw. ACE-Hemmer.
- Bei chronischer GN mit Autoantikörpern oder Immunkomplexen: Steroide und Immunsuppressiva, s. nephrotisches Syndrom (S. 463).
- Bei Anurie Dialyse oder Hämofiltration, bei terminaler Niereninsuffizienz Hämodialyse und Transplantation.

Prognose

- Bei akuter postinfektiöser GN gut.
- Schlecht bei fokal sklerosierender oder membranoproliferativer GN.

20.5 Nephrotisches Syndrom (NS)

Definition und Formen

- **Definition:** Besondere Erscheinungsform von Glomerulonephritiden (S. 459) mit massiver Proteinurie (> 40 mg/m^2 KO/h; vgl. Tab. 20.9) und Hypalbuminämie (< 2,5 g/dl).
- **Formen:**
  - *Primäre Formen:* Minimal-change-Glomerulopathie (80 %) infolge Verlust negativer Ladungen auf der Basalmembran (Podozytendefekt), membranöse GN, fokal segmental sklerosierende Glomerulonephritis (FSGN) und membranoproliferative GN (S. 459).

- *Sekundäre Formen:* LE, durch Schwermetalle u. a.
- *Kongenitales NS (Beginn in den ersten 3 Lebensmonaten):* Finnischer Typ, diffuse mesangiale Sklerose.
- *Infantiles NS (Beginn nach dem 3. Lebensmonat).* Beide durch unterschiedliche Gendefekte bedingt.

Hinweis: Genetisch determinierte Formen sind überwiegend therapieresistent! Die Kenntnis ist daher wichtig, um nicht indizierte und ev. nachteilige Behandlungen zu vermeiden.

Tab. 20.9 • **Symptome und Befunde bei Glomerulonephritis und nephrotischem Syndrom im Vergleich**

Symptome und Laborbefunde	Glomerulonephritis	Nephrotisches Syndrom
Ödeme	fakultativ (v. a. Lider)	meist massiv
RR	Hyperton	meist normoton
Proteinurie	$> 6\,mg/m^2$ KO/h	$> 40\,mg/m^2$ KO/h
Zylindrurie	granuläre Zylinder	hyaline Zylinder
Serum-Albumin	meist normal	↓
Lipide	normal	↑

Klinik und Komplikationen

- **Klinik:**
  - Meist massive Ödeme: Gesicht (insbesondere Augenlider), (distale) Extremitäten, Aszites, Pleuraerguss, Perikarderguss, Skrotalödem.
  - Oligurie, Durst, Müdigkeit.
  - Anamnestisch oft viraler Infekt zurückliegend.
- **Komplikationen:** Neigung zu Infektionen (besonders Pneumokokkenperitonitis), hypovolämischer Schock (besonders bei zusätzlicher Diarrhö), Thromboseneigung (AT-III-Mangel durch Verlust über Harn), Niereninsuffizienz (bei chronischer GN), Krampfneigung.

Spezifische Diagnostik

- **Labor:**
  - *Blutbild:* Evtl. Polyzythämie, hoher Hkt.
  - *Serum:* Albumin < 2,5 g/dl, Kalium evtl. ↓, Triglyceride und Cholesterin ↑, AT III ↓, Kreatinin meist normal, BSG ↑, Immunglobuline (α_2-, β-Globuline ↑).
  - *Harn:* Große Proteinurie ($> 40\,mg/m^2$ KO/h), hyaline Zylinder, passagere Hämaturie möglich, Leukozyturie, Oligurie ($< 200\,ml/m^2$ KO/d).
- **Nierenbiopsie:** Bei primärer oder sekundärer Steroidresistenz, Manifestation in „atypischem Alter“ (< 4 bzw. > 15 Jahre).
- **Genetik:** Insbesondere bei kongenitaler und infantiler Form des nephrotischen Syndroms Untersuchung von NPHS 1 (Nephrin), NPHS 2 (Podocin), WT 1 (Wilms Tumor Suppressor Gen), LAMB2 (Laminin). Mutationen dieser 4 Gene erklären 90 % des kongenitalen und 2/3 des infantilen nephrotischen Syndroms.

Differenzialdiagnosen

- Ödeme anderer Genese: kardial, hepatogen, resorptiver Eiweißmangel oder Malnutrition, exsudative Enteropathie, Quincke-Ödem; DD Ödeme (S. 213).
- Lymphödeme (Turner-Syndrom, Milroy-Syndrom).

Cave: Nephrotisch bedingte Lidödeme werden häufig als allergische Reaktion fehldiagnostiziert.

Therapie

- **Ernährung:** Vitaminreiche, salzarme, eiweißreiche Kost. *Cave:* Hypovolämie.
- **Medikamente:**
  - Prednisolon 60 mg/m² KO/d für 6 Wochen, weitere 6 Wochen 40 mg/m² KO jeden 2. Tag. Rezidivbehandlung: 60 mg/m² KO/d bis Remission (= keine Proteinurie an drei folgenden Tagen), dann 40 mg/m² KO jeden 2. Tag für 4 Wochen.
  - *Cave:* Frühzeitige Reduktion oder Absetzen von Steroid erhöht die Gefahr für Rezidiv und Steroidresistenz.
  - Alternativ Methylprednisolon-Pulse (0,5–1 g/d über 3 Tage) mit anschließend reduzierter Prednison-Therapie (0,5 mg/kg KG jeden 2. Tag).
  - Cyclophosphamid 2 mg/kg KG/d bei Steroidresistenz (8–12 Wochen), bei frühen und häufigen Rezidiven. Kontrolle des Blutspiegels (80–120 ng/ml).
  - *Cave:* NW Gonadentoxizität, Leukopenie, kumulative Maximaldosis 200–300 mg/kg KG.
  - Cyclosporin A 150 mg/m² KO/d in 2 Einzeldosen bei Minimal-change-GN und Steroidresistenz, bei frühen und häufigen Rezidiven.
  - Weitere Therapieoptionen sind Mycophenolat-Mofetil (MMF), Tacrolimus (TAC) und Rituximab (monoklonaler CD20-Antikörper).
  - Diuretika (Tab. 18.18) bei ausgeprägten Ödemen, Ateminsuffizienz, Lungenödem, Pleuraerguss.
  - Albumingaben (bei Albuminwerten < 2,5 g/dl und klinischen Zeichen der Hypalbuminämie), evtl. AT III i. v. (bei Werten unter 50 %). Evtl. LMWH als Thromboseprophylaxe bei Albuminwerten < 2 g/dl (keine eindeutige Empfehlung).
  - Evtl. antibiotische Prophylaxe (z. B. mit Cephalosporin) zur Prophylaxe einer Peritonitis.
  - Bei kongenitaler/infantiler Form: Einschränkung der Eiweißausscheidung durch ACE-Hemmer und/oder Indomethacin. Evtl. Überlegung von ein-/beidseitiger Nephrektomie.
- **Kontrollen:** Zunächst unter stationären Bedingungen tägliche quantitative Harneiweißkontrollen, bei Ansprechen der Therapie Kontrolle mittels Streifentest zu Hause.
  - Flüssigkeitsbilanz (Zufuhr entspricht der Harnmenge), Körpergewicht tgl.
  - Kaliumbilanz (ohne Niereninsuffizienz Gefahr der Hypokaliämie) tgl. bis Normalisierung.
  - Lungenauskultation (RG?), Venenfüllung, Blutdruck, Dyspnoe (bei Herzinsuffizienz).
  - Ultraschall (Aszites, Pleuraerguss).
  - Über zwei Jahre täglich den Morgenharn mit Albustix kontrollieren.
  - Hb und Hkt zur Kontrolle der Thromboembolieneigung.

Prognose

- Minimal-change-Glomerulonephritiden sind zu 85 % steroidsensibel, die Prognose ist auch nach mehreren Rezidiven gut.
- Steroid-Non-Responder haben meist eine Erkrankung aus der Gruppe der chronischen Nephritiden. Hier ist die Prognose eher ungünstig.

20.6 Tubulopathien

Definition, Formen und mögliche Komplikationen

- **Definition:** Ausfall von Tubulusfunktionen; sie können angeboren oder erworben sein, isoliert oder kombiniert auftreten.

- **Primäre (angeborene) Formen:**
  - *Proximaler Tubulus:*
    - Isoliert: Phosphatdiabetes, renale Glukosurie, Zystinurie, Hartnup-Syndrom (Aminoazidurie), proximale tubuläre Azidose.
    - Kombiniert: DeToni-Debré-Fanconi-Syndrom.
  - *Distaler Tubulus:* Distale tubuläre Azidose, Bartter-Syndrom, Gitelman-Syndrom.
  - *Sammelrohre:* Diabetes insipidus renalis, Pseudohypoaldosteronismus.
- **Sekundäre Formen:** Meist kombinierte Ausfälle infolge angeborener Stoffwechselstörungen (Galaktosämie, Zystinose u. a.), chronischer Niereninsuffizienz, Vergiftungen mit Schwermetallen, Cisplatin-Therapie, Asphyxie u. a.
- **Klinik:** Je nach Form variiert die Symptomatik zwischen symptomlos (harmlose, nicht behandlungsbedürftige Normvariante) und schweren Allgemeinsymptomen und Nierenschädigung; s. einzelne Formen.
- **Allgemeine Diagnostik (bei allen Formen):**
  - *Labor:*
    - BB (Hkt), BGA (Azidose? Alkalose?).
    - *Serum:* Natrium, Kalium, Chlorid, BZ, Kalzium, Phosphat, Magnesium, alkalische Phosphatase, Kreatinin, Harnstoff, Parathormon etc.
    - Urin: Glukose, pH, Sediment, Elektrolyte (Hyperkalziurie?), Zitrat.
    - Ausschluss von Stoffwechselstörungen (S. 590): Galaktosämie, Fruktoseintoleranz, Morbus Wilson, Glykogenosen u. a.
    - Evtl. „Giftnachweis" im Harn, z. B. Quecksilber.
  - *Bildgebende Diagnostik:* Skelettröntgen (Rachitiszeichen oder Osteomalazie?), Sonografie (Urolithiasis oder Nephrokalzinose?).
- **Mögliche Komplikationen:** Hypernatriämische Krämpfe und zerebrale Schädigung, Dehydratation, Nephrokalzinose, Rachitis, chronische Niereninsuffizienz, plötzliche Todesfälle (Hypokaliämie).

Phosphatdiabetes

- **Vererbung:** X-chr. d.
- **Klinik:** Vitamin-D-resistente hypophosphatämische Spätrachitis mit Verbiegung der Beine nach Belastung.
- **Typische Laborbefunde:** Rückresorption von Phosphat im Tubulus vermindert →
  - Hypophosphatämie.
  - AP ↑.
  - Vitamin D_3, PTH und Kalzium im Serum normal, kein sekundärer Hyperparathyreoidismus.
- **Spezifische Diagnostik:** PO_4-Clearance im Harn bei Phosphatdiabetes ↑ (normal: PO_4-Clearance 5–15 ml/min/1,73 m^2 KO).
- **Therapie:** Vitamin D_3 800–4 000 IE/d, besser Calcitriol 0,25 µg/d, Kalium-Natrium-Hydrogen-Phosphat 1–3 g/d. Kalziumserumspiegel und Kalziumausscheidung alle 2–3 Monate kontrollieren, Serumphosphatspiegel > 3 mg/dl halten. Orthopädische Maßnahmen.
- **Prognose:** Bei optimaler Behandlung gut.

Renale Glukosurie

- **Klinik:** Asymptomatische Glukosurie bei normalem BZ.
- **Therapie:** Kein Behandlungsbedarf.
- **Prognose:** Gut.

Zystinurie

- **Klinik:** Zystinsteine meist beidseitig.
- **Spezifische Diagnostik:** Test auf Zystinurie (Nitroprussid-Test).
- **Therapie:** Hohe Trinkmengen (auch nachts) von 2,5 l/m^2 KO/d, Alkalisierung des Harns mit Natriumbikarbonat 1–2 mval/kg KG/d (pH > 6,5) oder mit Kalium-Natrium-Hydrogencitrat.

- **Prognose:** Bei optimaler Behandlung gut.

Hartnup-Syndrom

- **Klinik:** Gestörter Aminosäuretransport, besonders von Tryptophan (Ausgangssubstanz für Synthese von Niacin und Nicotinamid)→ pellagraähnliche Haut, Ataxie, Retardierung.
- **Spezifische Diagnostik:** Hochspannungselektrophorese auf Aminosäuren im Harn: Aminoazidurie.
- **Therapie:** Proteinreiche Kost mit hohem Tryptophananteil (v. a. Milchprodukte), zusätzliche Zufuhr von 50–250 mg Nicotinamid täglich.

Proximale tubuläre Azidose

- **Klinik:** Bikarbonatverlust → Erbrechen, Gedeihstörung, Dehydratation, Polydipsie, Polyurie, Fieber, hyperchlorämische Azidose, Harn-pH > 6,5.
- **Spezifische Diagnostik:** Bikarbonat-Titrationstest (1–2 mval/kg KG/h) für Schwellenwert der Bikarbonatausscheidung bei proximaler Azidose. Ammoniumchloridbelastungstest (25 mval/m^2 KO) bei distaler Azidose.
- **Therapie:** Bikarbonat 10–15 mval/kg KG/d p. o., Besserung nach 2–3 Jahren möglich.
- **Prognose:** Bei optimaler Behandlung gut.

DeToni-Debré-Fanconi-Syndrom

- **Definition:** Komplexe Störung der Tubulusfunktion, selten idiopathisch, häufig als Begleiterkrankung bei angeborenen Stoffwechselstörungen, z. B. Zystinose oder als Teil eines angeborenen Fehlbildungssyndroms, z. B. Lowe-Syndrom.
  - *Zystinose:* Lysosomaler Transportdefekt mit Zystinkristallen in Niere, Kornea, Knochenmark u. a.; ***Beachte:*** Die Zystinose steht in keiner Beziehung zur Zystinurie, es handelt sich klinisch und pathogenetisch um verschiedene Erkrankungen.
  - *Lowe-Syndrom:* Okulozerebrorenales Syndrom.
- **Klinik:** Gedeihstörung, Polyurie, hypophosphatämische-Vitamin-D-resistente Rachitis, Aminoazidurie, Phosphaturie, Glukosurie, Azidose.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - Spaltlampenuntersuchung der Augen auf Zystineinlagerung.
  - Kristalle in Knochenmark-Makrophagen unter Phasenmikroskop bei Zystinose.
- **Therapie:** Primär ursächlich je nach Grunderkrankung. Zystinose: Cysteamin p. o. zur Entfernung von Zystinkristallen aus den Lysosomen und Cysteamin Augentropfen lokal; inklusive Zystinspiegelmessungen im Blut. Weiteres: Therapie der proximalen Azidose und des Phosphatdiabetes (s. o.), keine Ascorbinsäure (wird zu Oxalat metabolisiert → Oxalatsteine), Therapie der chronischen Niereninsuffizienz, Nierentransplantation bei Urämie.
- **Prognose:** Zystinose führt nicht adäquat behandelt vor der Pubertät zur Urämie.

Distale tubuläre Azidose

- **Klinik:** Unfähigkeit der H^+-Ionen-Ausscheidung → Symptome wie bei proximaler tubulärer Azidose (s. o.) plus Nephrokalzinose und Osteomalazie; Zitrat im Urin ↓ (proximale Zitrat-Rückresorption durch Azidose stimuliert).
- **Spezifische Diagnostik:** Harn-pH kann durch Säurebelastung nicht unter 6,2 gesenkt werden.
- **Therapie:** Oral Natrium- oder Kaliumbikarbonat 1–3 mval/kg KG zur Korrektur der Azidose.
- **Prognose:** Bei optimaler Behandlung gut.

Bartter-Syndrom

- **Vererbung:** a. r. (Typ I–IV) bzw. a. d. (Typ V).
- **Klinik:** Polyurie, Polydipsie, Dyspepsie, rezidivierende unklare Fieberschübe, hypochlorämische Alkalose, Hypokaliämie bei renalem Kalium-Chloridverlust (Prosta-

glandinstoffwechselstörung: PGE_2 im Harn erhöht). Im Serum Renin ↑ und Aldosteron ↑. Sonografisch evtl. Nephrokalzinose.

- **Therapie:** Kaliumchlorid-Substitution 1–3 mval/kg KG/d, Indomethacin 2–4 mg/kg KG/d.
- **Prognose:** Bei optimaler Behandlung gut.

Diabetes insipidus renalis

- **Vererbung** X-chr. (Defekt am Aquaporinkanal AQP2).
- **Klinik:** ADH-Resistenz mit Polydipsie, Polyurie, Gedeihstörung, Fieber, hypernatriämischer Dehydratation, niedriger Harn-, hoher Serumosmolalität.
- **Spezifische Diagnostik:** Intranasaler Arginin-Vasopressin-Test (DDAVP-Test) bei V. a. Diabetes insipidus renalis: Kein Anstieg der Harnosmolalität > 300 mosmol/l bzw. des spezifischen Gewichts > 1010.
- **Therapie:** Salzarme Diät, reichlich Flüssigkeit, auch nachts. Besserung mit Hydrochlorothiazid (2 mg/kg KG/d p. o.) oder Indomethacin (1–2 mg/kg KG/d p. o.).
- **Prognose:** Bei optimaler Behandlung gut.

20.7 Urolithiasis

Ätiologie und Formen

- **Ätiologie:** Multifaktoriell.
  - *Häufig* bei Immobilisierung, Exsikkose, Harnwegsfehlbildungen mit und ohne Harnwegsinfektionen (ungefähr 70 %), Hyperkalzurie, Zystinurie (S. 464).
  - *Seltener* bei Stoffwechselanomalien und Diätfehlern.
- **Formen:**
  - *Kalziumphosphat*- und *Magnesium-Ammonium-Phosphat-Steine* (ca. 60 %, sog. „Tripelphosphat“), vorwiegend bei alkalischem Urin, v. a. verursacht durch Bakterien (HWI!).
  - *Kalziumoxalatsteine* (ca. 30 %):
    - Infolge Hyperkalziurie (häufigste Ursache), z. B. bei Cushing-Syndrom, renal tubulärer Azidose (S. 465), Vitamin-D-Intoxikation.
    - Bei Hyperoxalurie Typ I („Oxalose“) und II (primäre Formen) oder als sekundäre Form durch exzessive Aufnahme von Ascorbinsäure bzw. Oxalsäure bzw. bei Kurzdarmsyndrom oder anderen intestinalen Erkrankungen wie z. B. M. Crohn, Malabsorptionssyndrom.
  - *Uratsteine* (ca. 10 %): Idiopathisch oder sekundär bei Malignomtherapie (Zellzerfall mit hohem Anfall von Harnsäure).
  - *Zystinsteine*: Infolge angeborener Zystin-, Lysin-, Arginin-und Ornithinurie.
  - Selten *Xanthinsteine*.

Klinik und Komplikationen

- **Symptome und Befund:**
  - Oft symptomlos, phasenweise Hämaturie.
  - Koliken sind möglich (Konkrement im Ureter).
  - Evtl. Übelkeit und Erbrechen.
  - Klopfschmerz im Nierenlager.
  - Häufig Harnwegsinfektionen.
- **Komplikationen:** Miktionsstörungen, Harnrückstau, Hydronephrose, Infektionen, selten Urämie (bei primärer Hyperoxalurie Typ I obligat).

Spezifische Diagnostik

- **Labor:**
  - *Blut:* Harnstoff, Kreatinin, Kalzium, Phosphat, Harnsäure, BGA.
  - *Urin:* Postglomeruläre Erythrozyturie, Kalzium-Kreatinin-Ratio, Harnkristalle, Zeichen einer Infektion (?) (S. 651).
  - *24-h-Urin:* Kalzium (pathologisch > 4 mg/kg KG/d), Zystin (Nitroprussidtest bzw. Hochspannungselektrophorese), Oxalsäure, Harnsäure, Zitrat. Normwerte s. Tab. 20.10.
  - Chemische Analyse bei Steinabgang (Harn filtrieren).
  - Nachweis spezieller Stoffwechseldefekte bzw. Tubulopathien (S. 463).
- **Bildgebende Verfahren:**
  - *Sonografie:* Schallschatten ab 2 mm Durchmesser eines Konkrements erkennbar, Zeichen des Harnstaus.
  - *Abdomen-CT:* bei unklarem sonografischen Befund evtl. nötig.

Differenzialdiagnosen

- Alle Erkrankungen mit Nierenkoliken bzw. Hämaturie, auch **Tumoren**!
- **Ureterstenosen**, **Ureterozele** (chirurgische Therapie).
- **Miktionshindernisse unterhalb der Blase** (Blasenhalsstenosen, Urethralklappe) mit Pollakisurie, Dysurie mit schwachem Harnstrahl bei Miktionsdrang, vergrößerter trabekulierter Blase, Restharn (Sonografie), häufigen Harnwegsinfektionen.

Therapie

- **Bei Kolik:** Spasmolytika, z. B. 10–20 mg Butylscopolamin (z. B. Buscopan) supp. oder p. o. Bei Schmerzpersistenz zusätzlich Metamizol p. o. (5–15 mg/kg KG) oder langsam i. v., bei Bedarf Opiat (z. B. Piritramid 0,1–0,15 mg/kg KG i. v.). ***Cave:*** gestörte Blasenentleerung durch Opiate möglich!
- Bei kleineren Steinen (Uretersteine) spontaner Abgang durch forcierte Diurese (Trinkmenge 2–3 l/d), Bewegung und Gabe von Spasmolytika.
- Bei großen Steinen v. a. Stoßwellen-Lithotripsie, evtl. Steine operativ entfernen (heute nur noch selten erforderlich). Kinderurologisches Konsil!

Tab. 20.10 • **Normwerte für die Ausscheidung in Harneinzelportionen (kreatininbezogen) und im 24-h-Sammelurin**

	Harneinzelportion (kreatininbezogen)	Ausscheidung im 24-h-Sammelurin	Bemerkungen
Kalzium	< 0,25 mg/mg Kreatinin	< 4 mg/kg KG/d	bei Säuglingen höhere Werte
Oxalat	< 0,15 mmol/mmol Kreatinin	< 0,45 mmol/1,73 m^2 KO/d	die Oxalat-/Kreatinin-Ratio ist bei Säuglingen und Kleinkindern höher und sinkt schrittweise in der frühen Jugend
Zitrat	> 200 mg/g Kreatinin	> 2 mg/kg KG/d	
Harnsäure	bei Säuglingen < 2 g/g Kreatinin, bei Schulkindern < 1 g/g Kreatinin	< 800 mg/1,73 m^2 KO/d	bei Säuglingen höhere Werte
Zystin	< 75 mg/g Kreatinin	< 60 mg/1,73 m^2 KO/d	erhöht bei homozygoter Form der Zystinurie, evtl. auch bei Heterozygotie

Die angegebenen Werte gelten als Richtwerte für Kinder > 2 Jahre. Für Säuglinge und junge Kleinkinder liegen die Normgrenzen höher.

Prophylaxe

- Reichlich Flüssigkeit (auch nachts!), solange die Neigung zur Steinbildung besteht.
- Entsprechende Diät (je nach Steinart Reduktion von Oxalat [Rhabarber, Mangold, Spinat, Kakao, Mandeln] und Kalzium [Milchprodukte].
- **Urat-, Oxalat- und Zystinsteine:** Alkalisierung des Harns.
- **Phosphatsteine:** Ansäuerung und evtl. Aluminiumhydroxid als „Phosphatfänger".
- **Primäre Oxalurie:** Vitamin B_6 und Zitrat.
- **Hyperurikämie:** Allopurinol.

20.8 Akute Niereninsuffizienz (NI)

Definition und Ursachen

- **Definition:** Akuter Verlust der Ausscheidung harnpflichtiger Substanzen.
- **Ursachen:**
  - *Prärenal:* Verminderte Perfusion bei Dehydration, Hypovolämie oder gefäßbedingt (kritische Minderperfusion der Nieren).
  - *Renal:* Gewebsschädigung bei Nephritis, tubuläre Nekrose, Hämolytisch-urämisches Syndrom, Gefäßschäden, bei Leukämie (Niereninfiltration, akuter Zellzerfall), Transplantatniere u. a.
  - *Postrenal:* Harnwegsobstruktionen.
  - *Nierenbiopsie:* Bei Verdacht auf renale Ursache unbedingt erwägen.

Klinik

- Symptome der jeweiligen auslösenden **Grunderkrankung**.
- Einschränkung der Nierenleistung mit **Oligurie – Anurie, gelegentlich Polyurie**, Anstieg der harnpflichtigen Substanzen.
- Schwindel, Übelkeit, Erbrechen, Durchfälle, Foetor uraemicus.
- Apathie, Bewusstseinstrübung, Krampfneigung.
- Generalisierte Ödeme mit Herzinsuffizienz, Gewichtszunahme, Lungenödem, Hypertonie.

Spezifische Diagnostik

- **Schweregradbeurteilung (!) und Ursachensuche!**
- **Klinische Zustandsbeurteilung:**
  - Körpergewicht deutlich ↑, RR ↑, Herzfrequenz ↑.
  - Periphere Ödeme.
  - Dyspnoe, Tachypnoe.
  - Zentrale Symptome wie Müdigkeit, Kopfschmerzen, Apathie, Übelkeit, Erbrechen, Krampfanfälle.
- **Laborparameter:**
  - *BGA:* Metabolische Azidose.
  - *BB:* Anämie, HKT ↓, Erythrozytenmorphologie, Thrombozytenzahl.
  - *Serum:* Elektrolyte (Na^+ ↑ ↓, K^+ ↑, Ca^{++} ↓), Kreatinin (↑), Harnstoff (↑), Harnsäure (↑), Phosphat (↑), Parathormon, AP, Elektrophorese (Eiweißverlust).
  - *Urinstatus und Sediment:* Leukozyten (Pyelonephritis), Erythrozyten (Morphologie, glomeruläre Genese), Hämoglobin (Hämolyse), Myoglobin (Rhabdomyolyse), Eiweiß (Verlust), Kreatinin, Harnstoff, Osmolalität, Elektrolyte, Bakterienkultur.
  - Kreatininclearance ↓.

- **Bildgebende Diagnostik:**
  - *Sonografie:* Große Niere, Zeichen eines Parenchymschadens, Perfusion, Harnstau, Stein, Obstruktion, Pleuraerguss, Herzgröße.
  - *Röntgen-Thorax:* Pleuraerguss, Lungenödem, Herzgröße.
  - *EKG:* Zeichen der Hyperkaliämie (hohe T-Welle im EKG, VES, Bigeminus).
- **Fundoskopie:** Stauungspapille, Hypertoniezeichen.
- **EEG** bei V. a. urämische Enzephalopathie.

Therapie

- **Flüssigkeitsbilanzierung!**
- **Prärenale Ursache:** Therapie der Grunderkrankung, z. B. Rehydrierung.
- **Renale Ursache:** Spezifische Therapie je nach Grunderkrankung.
  - *Flüssigkeitszufuhr* wird berechnet als Summe von Urinausscheidung + Erbrechen + Durchfall + insensibler Flüssigkeitsverlust (400 ml/m^2 KO/24 h + 100 ml/1 °C Temperaturerhöhung > 38 °C), bei Ödemen Restriktion der errechneten Tagesmenge um 0,5 % des Körpergewichts.
  - *Optimale Kalorienzufuhr,* soweit möglich oral, kohlenhydratreich. Bei parenteraler Zufuhr L-Aminosäuren-Nieren-Lösung bis 1 g/kg KG/d, Intralipid 1–2 g/kg KG/d, 20–50 % Glukose über einen ZVK. Sogenannte Natrium-, Kalium- und Phosphatarme Ernährung ist in den meisten Fällen indiziert.
  - *Diuretika* (Furosemid 1–5 mg/kg KG/d) bei Normo-/Hypervolämie, in 3–4 ED.
  - *Kalium- und Natriumrestriktion.*
  - Bei Hyperkaliämie > 5 mmol/l evtl. *Ionenaustauscher* (Resonium A) rektal oder oral (1 g bindet 1 mmol K^+), bei Kalium > 6 mmol/l *Natriumbikarbonat* mit 20 % Glukose- und Insulininfusion (1 g/kg KG/h + 1 IE Altinsulin/4 g Glukose), bei Kalium > 7 mmol/l *Dialyse oder Hämofiltration.*
  - Azidosetherapie bei pH < 7,25, Hyperkaliämie, kompensatorischer Hyperventilation: *Natriumbikarbonat* 1–3 mval/kg KG/d i. v. oder p. o.
  - *Ggf. Dialyse.*

  Merke: Die Indikation zur Dialyse ergibt sich aus der **Gesamtsituation** (Grunderkrankung, Harnmenge, Alter, klinischer Verlauf, Dynamik der Nierenfunktionsparameter u. a.) und aus dem (auch zu erwartenden) Verlauf. Daher kontinuierliche Reevaluierung.

  Cave: Akkumulation nierengängiger Medikamente und nephrotoxischer Substanzen (z. B. Aminoglykoside), daher laufende Evaluierung der verordneten Dosierung.
- **Postrenale Ursache:** Abflusshindernis beseitigen.

Verlaufskontrollen

- Flüssigkeitsbilanzierung (genaue Kontrolle von Ein- und Ausfuhr).
- Körpergewicht.
- Blutdruck.
- BB, Harnstoff, Kreatinin, Harnsäure, Na, K, Mg, Ca, P, alk. Phosphatase, Gesamteiweiß, Albumin, BGA, evtl. Parathormon.
- Urinstatus.

20.9 Chronische Niereninsuffizienz

Definition und Ursachen

- **Definition:** Chronischer Verlust der Ausscheidung harnpflichtiger Substanzen.
- **Ursachen:** 50 % kongenital (Obstruktionen, Dysplasie, polyzystische Degeneration), 30 % Glomerulonephritis, 20 % andere (HUS, Nierenvenenthrombose, Tumoren).

Klinik

- Symptome der jeweiligen auslösenden **Grunderkrankung.**
- **Polyurie** aufgrund osmotischer Diurese (mangelndes Konzentrierungsvermögen) bei Anstieg der harnpflichtigen Substanzen, **terminale Oligurie.**
- **Stadieneinteilung in Chronic Kidney Disease 1 bis 5:**
  - *CKD 1* (GFR > 90 ml/min/1,73m^2).
  - *CKD 2* (GFR 60–90 ml/min/1,73m^2).
  - *CKD 3* (GFR 30–60 ml/min/1,73m^2).
  - *CKD 4* (GFR 15–30 ml/min/1,73m^2).
  - *CKD 5* (GFR < 15 ml/min/1,73m^2).
- **Typische Begleiterscheinungen sind:**
  - Knochenschmerzen, Skelettdeformitäten durch eine *renale Osteopathie.*
  - Symptome einer *Anämie* (S. 476): Erythropoetinmangel.
  - *Arterielle Hypertonie.*
  - *Wachstumsretardierung und Gedeihstörung.*

Spezifische Diagnostik

- **Kontrolle von Körpergewicht, Körpergröße, Blutdruck und Anlegen einer Perzentilenkurve.**
- **Labor:**
  - *BB:* Anämie mit Hämatokrit ↓.
  - *BGA:* Metabolische Azidose.
  - *Serum:* Harnstoff, Kreatinin, Harnsäure, Kalium und Natrium ↑, Kalzium ↓, Phosphat ↑ und Parathormon ↑, Fe und Ferritin ↓.
  - *Harnstatus:* Sediment (bei renal bedingter NI Epithelzylinder), Kultur, Osmolalität, Eiweiß, Elektrolyte.
  - *Immunologie.*
  - *Kreatininclearance* ↓.
- **Bildgebende Diagnostik:**
  - *Sonografie:* Veränderung des Nierenparenchyms (Echoverdichtung, schlechte Mark-, Rindendifferenzierung. Kleine Niere? Stein? Obstruktion?).
  - *Evtl. MR-Untersuchung.*
  - *Ggf. Isotopenuntersuchung.*
  - *Röntgen-Thorax:* Lungenödem?
  - *Röntgen der Handwurzel* bei chronischer NI zur Bestimmung der urämischen Osteopathie.
  - *EKG:* Zeichen der Hyperkaliämie (hohe T-Welle im EKG, VES, Bigeminus), evtl. auch der urämischen Perikarditis (Niedervoltage).
- **Fundoskopie:** Stauungspapille, Hypertoniezeichen?
- **EEG** bei V. a. urämische Enzephalopathie.
- **Abklärung der Grunderkrankung** ggf. auch durch genetische Untersuchungen oder Nierenbiopsie.

Therapie

- **Flüssigkeitszufuhr:** Wie bei akuter (intra)renaler NI (s. o.), evtl. Diuretika (Furosemid 1–5 mg/kg KG/d p. o.) in 3–4 ED.
- **Ernährung:**
  - *Hochkalorisch* (mindestens 75 kcal/kg KG/d), *Proteinrestriktion* auf 1–1,5 g/kg KG/d *kohlenhydratreich, fettreich mit mehrfach ungesättigten Fettsäuren*.
  - *Natrium-, Phosphat- und Kaliumrestriktion* entsprechend den Laborwerten. In der Terminalphase Kalium auf 40–80 mg/kg KG/d beschränken, Natrium (v. a. bei Ödemen und Hypertonie) auf 20–40 mg/kg KG/d beschränken.
- **Azidoseausgleich** mit Natriumbikarbonat p. o. 1–3 mval/kg KG/d; Indikationen s. akute Niereninsuffizienz (S. 469).
- **Bei Anämie:** Erythropoetin, Folsäure 1–2 mg/kg KG/d, Eisensubstitution je nach Eisenstatus, dazu ein Multivitaminpräparat.
- **Prophylaxe und Therapie der renalen Osteodystrophie:** Phosphatbinder, z. B. mit jeder Mahlzeit Kalziumkarbonat (0,5 g/d, Dosierung entsprechend Serumkalzium, -phosphat und Parathormonwerten), Vitamin D_3 500–2000 IE/d oder 25 (OH) D_3 50–150 µg/d.
- **Weitere Maßnahmen:** Evtl. Wachstumshormon bei Wachstumsstillstand. Behandlung von Hypertonie (S. 407) und Herzinsuffizienz (S. 400). Gute Hautpflege wegen Neigung zu Exanthemen.

Beachte: Medikamente entsprechend der Kreatininclearance dosieren.

- **Bei terminaler Niereninsuffizienz:** Peritonealdialyse oder Hämodialyse und Anmeldung zur Nierentransplantation.

Verlaufskontrollen

- Flüssigkeitsbilanzierung (genaue Kontrolle von Ein- und Ausfuhr).
- Körpergewicht und -größe.
- Blutdruck.
- BB, Harnstoff, Kreatinin, Harnsäure, Na, K, Mg, Ca, P, alk. Phosphatase, Gesamteiweiß, Albumin, BGA, Vitamin D und Parathormon.
- Urinstatus.
- Bildgebung: Röntgen (Thorax und Handwurzel) und Sonografie (Nieren, Harntrakt, Herz) in Abhängigkeit vom klinischen Verlauf.
- Sonografie von Herz, Nieren und Harntrakt 1x/Jahr.

20.10 Störungen der Blasenentleerung bzw. kindliche Harninkontinenz

Einteilung nach Ursachen

- **Mechanisch:** Abflusshindernis.
- **Neurogen.**
- **Funktionell:** Dyskoordination der autonomen Aktivität von Sympathikus (innerviert Sphinkter) und Parasympathikus (innerviert Detrusor).

Beachte: Die rechtzeitige Erkennung und Behandlung einer Blasenentleerungsstörung ist essenziell, um mögliche zusätzliche Schäden an Nieren und Harnwegen zu verhindern!

Mechanische Blasenentleerungsstörung

- **Pathogenese und Klinik:** Ein mechanisches Hindernis führt zu einer Erhöhung des Miktionswiderstandes und dadurch zu einer erschwerten Miktion → Einsatz der Bauchpresse, Zuhilfenahme der Hände, oft Miktion in mehreren Portionen, protrahierte Miktionsphase, meist deutlicher Restharn.

- **Ursachen:**
  - Bei Jungen Harnröhrenklappen (häufig kombiniert mit anderen Fehlbildungen im oberen Harntrakt), Meatusstenose v. a. bei Hypospadie, Urethradivertikel, distale Harnröhrenenenge (oft erworben).
  - Bei Mädchen Meatusstenose (extrem selten).
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Sonografie:* Verdickte Blasenwand, evtl. trabekulierte Harnblase, oft vermehrter Restharn, selten Blasendivertikel.
  - *Miktionszystourethrografie:* Kontrastmitteldarstellung z. B. der Engstelle, des Divertikels etc.
  - *Urethrozystoskopie:* Diagnose und Behandlung einer Urethralklappe. Ermöglicht gleichzeitige Beurteilung der Blasenschleimhaut und der Ureterostien.
  - *Evtl. Szintigrafie:* Objektivierung der Nierenfunktion und Ausscheidungsdynamik.
- **Therapie:** Beseitigung der Abflussbehinderung, z. B. zystoskopische Schlitzung einer Urethralklappe.

Neurogene Blasenentleerungsstörung

- **Ursachen:**
  - In über 90 % angeborene Dysrhaphien wie Myelomeningozele, kaudales Regressionssyndrom, Spina bifida occulta.
  - Seltenere Ursachen: Neurogene Läsionen und Läsionen des Rückenmarks durch Trauma, Blutung, Myelitis transversa, Ischämien, Tethered Cord, Tumoren (v. a. Neuroblastom als sog. Sanduhrtumor), Zerebralparese, anorektale Malformation.
- **Unterteilung in 4 Typen,** je nach Lokalisation und Ausdehnung der Schädigung; die Hauptunterscheidung liegt in der Beckenbodenaktivität, die bei Typ I und II erhöht, bei Typ III und IV erniedrigt ist. s. Tab. 20.11. Neben dieser Einteilung findet zur Lokalisation einer Läsion die Klassifikation nach *Madersbacher* Anwendung (s. Tab. 20.12).
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Anamnese/klinische Untersuchung:* z. B. ständiges Harnträufeln bei "Überlaufblase", je nach Typ erhöhter oder herabgesetzter Tonus der Beckenbodenmuskulatur (z. B. klaffender Anus).
  - *Sonografie:* Beurteilung von Blasenkapazität und -funktion, Restharnbestimmung und Beurteilung des oberen Harntraktes.
  - *MCU:* Blasenvolumen, Restharn, Divertikel, VUR.
  - *Urodynamische Untersuchung:* Uroflowmetrie mit Beckenboden-EMG über Oberflächenelektroden zum Nachweis funktioneller Störungen, Blasenmanometrie v. a. bei Verdacht auf neurogene Blasenentleerungsstörung und zur Objektivierung eines Hochdruckrefluxes.
  - *Weitere Bildgebung:* v. a. MR des Rückenmarks; MR Urografie, Szintigrafie.
- **Therapie:**
  - Intermittierende Katheterisierung v. a. bei Typ I und II.
  - In seltenen Fällen Vesikostomie.
  - Evtl. Prophylaxe gegen Harnwegsinfektionen v. a. bei Typ I und II (nach neueren Richtlinien aber nicht mehr obligat).
  - Evtl. Herabsetzung des Detrusortonus bei Typ I und II durch Oxybutynin oder Propiverin.
  - Bei Typ III und IV evtl. künstlicher Sphinkter, Anlegen eines kontinenten Vesikostomas, Augmentationsplastik (erst nach Abschluss des Wachstums).

Bemerkung: Die Behandlung der Grunderkrankung (z. B. Operation der Myelomeningozele, Tumorbehandlung, Behandlung einer Myelitis) führt meist zu keiner Besserung der Blasensymptomatik! Engmaschige Verlaufskontrolle, v. a. im 1. Lj (***Cave*** Tethered Cord!).

Tab. 20.11 • Verschiedene Typen neurogener Blasenentleerungsstörungen

	Typ I	Typ II	Typ III	Typ IV
Detrusortonus (Parasympathikus)	↑ ↑	normal-↑	↑ ↑	normal-↑
Beckenbodenaktivität (Sphincter sympathisch innerviert)	↑	↑	↓	↓
Blaseninnendruck	↑ ↑	↑	normal	normal-↓
Stauung des oberen Harntraktes möglich	+ +	+	–	–
Blasenkapazität	↑	↑	normal	↓
Restharn	+	+	–	–
Gefährdung für HWI	+	+	–	–
Harninkontinenz	–	–	+ +	+
Therapie	v. a. Katheterisierung!		weniger dringlich	

Tab. 20.12 • Klassifikation nach Madersbacher zur Lokalisation typischer neurogener Läsionen

Detrusor-Aktivität	↑	↑	↑	↓	↓	↓	–	–
Sphincter urethrae-Aktivität	↑	↓	–	↑	↓	–	↑	↓
Läsion	**spinal**	**lumbosakral**	**suprapontin**	**lumbosakral**	**subsakral**	**lumbosakral**	**nur Sphincter urethrae**	**nur Sphincter urethrae**

↑ = überaktiv; ↓ = verringerte Aktivität; – = normale Aktivität

Funktionelle Blasenentleerungsstörungen

- **Pathogenese:** Gestörtes funktionelles Zusammenspiel des autonomen Nervensystems (Sympathicus, Parasympathicus). Betroffen sind v. a. Klein- und Schulkinder. 4 Formen, Überschneidungen sind nicht selten.

1. **Isolierte Detrusor-Überaktivität:**
   - *Pathogenese und Klinik:*
     – "Urge-Symptomatik": Kontraktionen des Blasenentleerungsmuskels bedingen einen ausgeprägten Harndrang → Manöver des Harnverhaltens wie Hinhocken, Überkreuzen der Beine etc.
     – Dranginkontinenz: Der Harn kann oft trotzdem nicht gehalten werden. Meist kleine Harnportionen tagsüber (Pollakisurie), nachts häufig Enuresis.
   - *Diagnostik:*
     – Anamnese und Klinik: Ausschluss einer neurogenen Blasenentleerungsstörung.
     – Trink- und Miktionsprotokoll.
     – Harndiagnostik: Ausschluss eines HWI.
     – Sonografie: Bestimmung der Blasenkapazität und des Restharns.
     – MCU bei V. a. begleitenden (Hochdruck-)VUR.
     – Evtl. Uroflowmetrie, Blasenmanometrie und Beckenboden-EMG.

- *Therapie:*
  – Blasentraining: Möglich ab etwa 6. Lj.
  – Evtl. Herabsetzung des Detrusortonus durch Oxybutynin (0,2–0,4 mg/kg/d in 2 ED) oder Propiverin (max. 0,8 mg/kg KG/d in 2 ED).

2. Sphinkter-Detrusor-Dyskoordination:
- *Pathogenese und Klinik:*
  – Gestörtes Zusammenspiel von Detrusor und Sphinkter ohne neurogene Läsion.
  – Charakteristisch ist eine unzureichende Relaxation der Beckenbodenmuskulatur während der Miktion. Harn wird oft in mehreren Portionen entleert. Restharnbildung mit der Gefahr einer chronisch abakteriellen Zystitis (Leukozyturie!).
  – Bei gleichzeitiger Detrusor-Überaktivität Harndrang und andere Symptome wie unter Punkt 1.
- *Diagnostik:* Wie unter Punkt 1.
- *Therapie:* Miktionstraining (Doppelmiktion), Physiotherapie des Beckenbodens, bei mangelndem Therapieerfolg Biofeedback (Beckenboden-EMG wird für Patienten visualisiert oder akustisch angeboten mit dem Ziel, eine adäquate Relaxation zu erreichen).

3. Hypokontraktile Blase (Lazy Bladder Syndrome): Selten. Erhöhte Blasenkapazität durch Hypotonie des Detrusors. Neigung zu Harnwegsinfekten. *Diagnostik* wie unter Punkt 1. *Therapie:* In erster Linie mit Blasentraining.

4. Stressinkontinenz: Unwillkürlicher Harnabgang unter körperlicher Anstrengung (z. B. beim Turnen, Lachen, Husten) durch Anstieg des intravesikalen Drucks. Sonderform: Giggle-Inkontinenz (Lachen triggert Detrusor-Kontraktion). *Therapie:* Physiotherapie.

20.11 Enuresis

Definition und Physiologie

▶ Der Terminus **„Enuresis“** meint streng genommen nur die primäre monosymptomatische Enuresis nocturna (pMEN). Alle anderen Formen des Einnässens sollten besser als „kindliche Harninkontinenz“ bezeichnet werden. Ca. 90 % der Kinder werden bis zum 5. Lj rein, ca. 99 % bis zum 14. Lj.

Formen und Ursachen

▶ **Formen:**
- *Primär:* Das Kind ist nach dem 5. Lebensjahr noch nicht „trocken“.
- *Sekundär:* Einnässen nach längerem trockenem Zeitraum (mindestens 6 Monate).
- *Enuresis diurna und nocturna.*

▶ **Ursachen:**
- Harnwegsinfektionen.
- Verschiedene psychosoziale Ursachen, z. B. Angst, Stress, familiäre Probleme.
- Kombination mit Fehlbildungen (z. B. anorektal) und Reifungsstörungen.
- Urinkonzentrationsstörungen.
- Funktionelle Störungen (verminderte Blasenkapazität, Sphinkter-Detrusor-Dyskoordination) s. o.

Symptome

Tab. 20.13 • Symptome der kindlichen Harninkontinenz und ihre möglichen Ursachen

Symptome	sprechen eher für
• Enuresis diurna • Inkontinenz (Urge-Inkontinenz = unwiderstehlicher Harndrang durch unwillkürliche Detrusoraktivität und Lach- bzw. Stressinkontinenz = unfreiwilliger Urinabgang bei körperlicher Belastung) • Schmerzen • dünner Harnstrahl • Anstrengung bei Miktion • Miktionsphase protrahiert	organische Ursache s. Kapitel 21.10
• Schul- und/oder Familienprobleme • Eifersucht • Hyperaktivität	psychogene Ursache

Spezifische Diagnostik

- **Basisdiagnostik:** Anamnese (!), Trink-, Miktions-, Inkontinenzprotokoll, körperliche Untersuchung, Harnstatus, Sonografie (vor und nach Miktion mit Restharnbestimmung).
- **Weitere Diagnostik bei Hinweis auf:**
  - *Organische Ursache:* Miktionszystourethrografie u. a. je nach klinischem Befund.
  - *Miktionsfunktionsstörung* (Sphinkter-Detrusor-Dyskoordination): Blasenmanometrie, Uroflow-Metrie mit EMG des Beckenbodens (Oberflächenelektroden).
  - *Psychovegetative Störung:* Psychodiagnostisches Erstgespräch (rezeptive Haltung!).

Therapie

- **Bei organischer Ursache:** Organische Störung behandeln, z. B. Harnwegsinfekt, Fehlbildung, Tumor, Diabetes, Blasenentleerungsstörungen (S. 471).
- **Bei Reifungsverzögerung:** Heilpädagogische Förderung (spielerisches Training des Körperschemas [Puppen, Imitation], kein Zwang, loben!).
- **Bei mangelnder Konzentration des Nachtharns** (fehlender Anstieg der Harnosmolarität) bzw. wenn im Miktionsprotokoll die **Harnmenge tagsüber nicht größer ist als nachts, Versuch mit Adiuretin**; Dosis: 20–40 µg abends als Nasenspray oder 60–120 µg Sublingual-Schmelztabletten (individuelle Dosis über 4 Wochen titrieren, anschließend weitere 4–8 Wochen mit der niedrigst möglichen Dosis fortfahren).
  - *Cave:* Als Nebenwirkung kann – insbesondere bei Überdosierung – die vermehrte Wasserretention zu einer (reversiblen) Enzephalopathie (Somnolenz, Krampfanfälle u. a.) führen! Daher bei derartigen Symptomen gezielt nach ADH-Therapie fragen. In Österreich wurde zuletzt der Nasenspray wieder aus dem Handel genommen!
- **Bei psychogener Ursache:** Familienbezogene Psychotherapie: Verbale Suggestion mit Placebo, positive Verstärkung und Hebung des Selbstwertgefühls, kein Strafen, Führen eines Kalenders und positives Verstärken bei Erfolg, Milieuwechsel, Konfliktursachen beseitigen. In hartnäckigen Fällen evtl. nachts „Klingelmatte".

Hinweis: Entgegen früherer Ansicht keine Indikation für Imipramin.

Prophylaxe

- Kein zu frühes Sauberkeitstraining.
- Aufklärung der Eltern über normale Blasenreifung im frühen Kleinkindesalter.

21 Hämatologische Krankheiten

21.1 Hämatologische Diagnostik

Leitsymptome bei Anämie

- Erhöhte Infektionsneigung.
- Rasche Ermüdbarkeit, fehlender Antrieb.
- Appetitlosigkeit, Kopfschmerz, Schlafstörungen.
- Dyspnoe bei körperlicher Belastung.
- Tachykardie bei ausgeprägter Anämie.

Spezifische Anamnese

- **Ernährung:** Vegetarische Kost im frühen Kindesalter? Ernährung der stillenden Mutter?
- **Herkunft** (Thalassämie)?
- **Medikamente** (aplastische Anämie)?
- **Chronische Erkrankungen** (Niere, Leber)?
- **Vorangegangene Infekte** (infektiös-toxische Anämie)?
- **Gastroenteritis** (hämolytisch-urämisches Syndrom)?
- **Andere Störungen des Gastrointestinaltrakts** (Zeichen einer Malabsorption)?
- **Bei Neugeborenen** Geburtsverlauf erfragen (Plazentablutungen)?
- **Blutungsanamnese, Menstruation.**

Leitbefunde bei der körperlichen Untersuchung

Tab. 21.1 • **Hämatologische Leitbefunde bei der körperlichen Untersuchung**

Befund	Hinweis auf
Blässe (gut erkennbar im Bereich der Konjunktiven, der Lippen, des Nagelbetts und der Schleimhäute)	Anämie (S. 478)
Fieber	Infektionen, maligne Erkrankungen
Ikterus	hämolytische Anämien (S. 482)
Mundwinkelrhagaden, brüchige Nägel und Haare, Haarausfall	Eisenmangelanämie (S. 478)
Petechien, Ekchymosen, Hämatome (v. a. an den körperabhängigen Partien und Fußsohlen), Spontanblutungen	ALL (S. 492), AML (S. 494), Thrombozytopenien und -pathien (S. 497); DD: Vasopathien; bei großflächigen Blutungen, Sugillationen und Gelenkblutungen Koagulopathien, s. auch Tab. 21.6
Lymphknotenschwellungen	ALL (S. 492)
Hepatosplenomegalie	hämolytische Anämien (S. 482), AML (S. 494), ALL (S. 492), Infektionen (v. a. CMV, EBV)
abdominelle Krisen	Sichelzellerkrankung (S. 485), hämolytische Krisen (S. 483), HUS (S. 488)
Fehlbildungssyndrome	Fanconi-Anämie (S. 227)
Malabsorptionssyndrom	Zöliakie (S. 430), megaloblastäre Anämie (S. 479)

Tab. 21.1 • Fortsetzung

Befund	Hinweis auf
Tachykardie, Hypotonie (Hypertonie nur bei hämolytisch-urämischem Syndrom) und EKG-Abweichungen, evtl. funktionelles Herzgeräusch	Anämie (S. 478)

Hinweis: *Fahlgelbes Hautkolorit deutet auf eine hämolytische Anämie; nicht-hämolytische Anämien zeigen oft eine „wächserne“ Blässe.*

Tab. 21.2 • Laborchemische Differenzierung der Anämien nach MCV (mittleres Erythrozytenvolumen) und MCH (mittlerer Hämoglobingehalt) (nach Hahn, modifiziert) Normwerte (S. 876)

MCV- und MCH-Werte	zusätzlich	spricht für
mikrozytär, hypochrom (MCV und MCH ↓)	• Serumeisen ↓ • Ferritin ↓ • Transferrin ↑ • Retikulozyten ↓	• Eisenmangelanämie (z. B. durch chronische Blutungen)
	• Serumeisen ↓ • Ferritin ↑ • Transferrin ↓	• Entzündungs-, Infekt- und Tumoranämie
	• Serumeisen normal • Ferritin normal oder ↑	• myelodysplastisches Syndrom • Thalassämie
normozytär, normochrom (MCV und MCH normal)	• Retikulozyten ↓	• aplastische Anämie • renale Anämie (Erythropoetinmangel)
	• Retikulozyten ↑	• Blutungsanämie • hämolytische Anämie
makrozytär, hyperchrom (MCV und MCH ↑)		• megaloblastische Anämie (Vitamin B_{12}- und/oder Folsäuremangel) • Lebererkrankungen

Hinweis: *Eine akute Blutungsanämie kann anfänglich noch annähernd normale Erythrozyten- und Hb-Werte zeigen (cave Fehlinterpretation!). Ein signifikanter Abfall der Werte erfolgt erst nach kompensatorischem Flüssigkeitseinstrom aus dem Gewebe („Verdünnungseffekt“).*

Labordiagnostik

- Bei Blutbilddiagnostik immer auch **Retikulozyten** sowie **Blutausstrich mit Morphologie der Blutkörperchen**. Das Differenzialblutbild kann zusätzlich Hinweise auf die Genese der Anämie geben.
- **Bei Anämie** (= Verminderung von Hb und/oder Erythrozytenzahl) zusätzlich **Serumeisen**, **Transferrin** und **Ferritin**. *Laborchemische Differenzierung der Anämien nach mittlerem Erythrozytenvolumen (MCV) und mittlerem Hämoglobingehalt (MCH):* s. Tab. 21.2.
- **Bei generalisierter Blutungsneigung** zusätzlich Gerinnungsstatus, zuerst Globaltests, danach gezielte Einzel- oder Funktionsanalysen.
- **Weitere Labordiagnostik je nach Befund:**
  - *Bei den verschiedenen Anämieformen:* s. u.
  - *Bei myeloproliferativen Erkrankungen und akuten Leukämien:* Zytochemische Färbungen, immunzytologische, evtl. molekularbiologische Phänotypisierung des Zellklons, Knochenmarkbiopsie, Chromosomenuntersuchungen (S. 221).

Weiterführende Diagnostik

- **Knochenmarkdiagnostik:** Punktion, evtl. Biopsie und Differenzierung der KM-Zellen bei aplastischer Anämie, Leukämie.
- **Abdomensonografie:** Hepatosplenomegalie, Gallensteine (bei hämolytischer Anämie), Nierenparenchym- oder Lebererkrankungen.
- Evtl. **Herzultraschall** (Funktionseinschränkung durch Myokardischämie?).
- **Chromosomenanalyse** bzw. **molekularbiologische Diagnostik** bei entsprechender Indikation (z. B. Fanconi-Syndrom).

21.2 Eisenmangelanämie

Häufigkeit und Ursachen

- **Häufigkeit:** Über 90 % aller hypochromen Anämien sind Eisenmangelanämien.
- **Ursachen:**
  - *Alimentär (> 90 %):* Wegen weit verbreiteter eisenarmer Ernährung des Säuglings Manifestation nach Aufbrauchen der Eisenreserven meist im späteren Säuglings- und früheren Kleinkindesalter, v. a. bei lange gestillten Säuglingen ohne Beikost und bei rein vegetarischer Ernährung (bei veganer Ernährung evtl. auch Mangel an Vitamin B_{12} und Folsäure, dadurch eventuell untypische hämatologische Parameter [makrozytär, hyperchrom, s. Tab. 21.2!]).
  - *Eisenverlust:* Chronische und akute Blutungen.
  - *Verminderte Reserven:* Frühgeburt, prä-, intrapartale Blutverluste (z. B. fetofetale Transfusion).
  - *Verminderte Resorption:* Chronische Darmerkrankungen, Malabsorption (v. a. Zöliakie).
  - *Gestörter Transport:* Infektionen, Malignome.

Klinik und Komplikationen

- **Klinik:** Anämiezeichen (S. 476), zusätzlich vereinzelt Rhagaden, atrophe Zungenschleimhaut, brüchige Haare und Nägel.
- **Komplikationen:** evtl. Herzinsuffizienz, Ödeme.

Spezifische Diagnostik

- **Laborparameter**, Normalwerte (S. 876) sind stark altersabhängig:
- **Knochenmarkpunktion** (nur in Einzelfällen; z. B. wenn die Laborparameter keine eindeutige Diagnose zulassen): Kompensatorisch gesteigerte Erythropoese.

Tab. 21.3 • **Laborparameter bei Eisenmangelanämie**

Parameter	Veränderung
Blutbild (hypochrome Anämie):	
Hb	↓
Hkt	↓
Erythrozytenzahl	↓ oder normal
Erythrozytenform	Mikrozytose, Anisozytose, Anulozytose, Poikilozytose
MCH	< 27 pg
MCHC	< 30 g/dl bzw. < 300 g/L
MCV	< 75 fl
Retikulozyten	↓

Tab. 21.3 • Fortsetzung

Parameter	Veränderung
übrige Parameter:	
Serumeisen	< 30 µg/dl
Transferrin	↑
Transferrinsättigung	< 16 %
Eisenbindungskapazität	↑
Ferritin	< 10 ng/ml

Differenzialdiagnosen

- Sideroachrestische Anämie (Sideroblasten im Knochenmark).
- Thalassämie (S. 486): Hb-Elektrophorese.
- Infektanämie und Tumoranämie (Ferritin ↑, Transferrin ↓, s. auch Tab. 21.2).
- Andere Anämien z. B. bei Endokrinopathien, Nierenerkrankungen, chronischen Lebererkrankungen.

Therapie und Prophylaxe

- **Therapie:**
  - Fe II 5 mg/kg KG/d p. o. für 3 Monate (lange Therapiedauer zum Auffüllen der entleerten Eisenspeicher). Nebenwirkungen: Übelkeit, Durchfälle, Obstipation, Schwarzfärbung des Stuhls, „Retikulozytenkrise" nach 6–10 d.
  - Gründe für Therapieversagen: Zu kurze, zu niedrige Dosierung, falsche Diagnose, Malabsorption.
  - Die parenterale Eisen-Therapie (nur i. v.; i. m.-Gabe führt zu Nekrosen!) ist sehr selten indiziert.
- **Prophylaxe:**
  - Beim Säugling adäquate Beikost (Gemüse, Fleisch, besonders Leber, Vollkornbrei), später gemischte Kost.
  - Frühgeborene und Neugeborene mit Anämie Fe II 1 mg/kg KG vom 3.–12. Lebensmonat.

Hinweis: Bei V. a. Blutverluste im Darm Hemdetect/Haemoccult vor Beginn einer Eisentherapie! Danach „falsch positive" Befunde!

21.3 Megaloblastäre Anämien

Definition und Formen

- **Definition:** Anämie durch angeborene oder erworbene Störungen des **Vitamin-B_{12}-** oder **Folsäurestoffwechsels** mit Blockierung der DNA-Synthese während der Hämatopoese.
- **Formen:**
  - *Angeboren:* Fehlen des Intrinsic-Factor (IF) oder selektiver Resorptionsdefekt.
  - *Erworben; Ursachen:*
    - Vitamin-B_{12}- oder Folsäure-Mangel der Nahrung.
    - Malabsorption, z. B. bei Sprue, Zöliakie (allerdings meist gleichzeitiger Eisenmangel!).
    - Fehlen des terminalen Ileums (Kurzdarmsyndrom).
    - Z. n. Magen(teil)resektion (IF-Mangel).
    - Medikamente (Diphenylhydantoin, Phenobarbital, Phenylbutazon, Nitrofurantoin, Methotrexat, Lachgas [N_2O]).
    - Befall mit Diphyllobothrium latum (Fischbandwurm).
    - „Juvenile" perniziöse Anämie infolge Autoantikörper.

Klinik und Komplikationen

- **Klinik:** Blässe, Müdigkeit, Gereiztheit, Mangelgedeihen, Subikterus, geringe Hepatosplenomegalie, Schleimhautatrophie, Symptome der Grundkrankheit.
- **Komplikationen:** Neuropathie (Parästhesie, Ataxie, Hyporeflexie) bei Vitamin-B_{12}-Mangel.

Spezifische Diagnostik

- **Labor:**
  - Blutbild: Makro-/megalozytäre Anämie, Neutropenie mit hypersegmentierten, „überalterten" Neutrophilen, mäßige Thrombozytopenie.
  - LDH im Serum ↑, Methylmalonsäure im Harn ↑.
  - Vitamin-B_{12}- oder Folsäure-Konzentration ↓.
  - Evtl. Parietalzellen-Antikörper.
- **Schilling-Test** (S. 422): Pathologisch (< 10 % ^{57}Co im Harn) bei Vitamin B_{12}-Resorptionsstörung, Normalisierung nach Intrinsic-Factor-Gabe bei IF-Mangel. Test wird heute kaum mehr durchgeführt.
- **Knochenmarkpunktion** (selten indiziert): Gesteigerte megaloblastäre Erythropoese, Reifungsstörung der Hämatopoese, Riesenstabkernige.
- Grundkrankheit abklären.

Differenzialdiagnosen

- Hämolytische (S. 482) und dyserythropoetische Anämien.
- Aplastische Anämien (S. 480).

Therapie

- Grundkrankheit behandeln.
- **Vitamin-B_{12}-Mangel:** 1000 µg Vitamin B_{12} i. m., Retikulozytenanstieg erfolgt normalerweise 1 Woche nach Therapiebeginn, Erhaltungsdosis 100 µg i. m. monatlich.
- **Folsäuremangel:** Folsäure 0,5–1,0 mg/d p. o. oder 0,2 mg i. m. oder i. v. (bei Resorptionsstörung).
- Die Dauer der Therapie hängt von der Grundkrankheit ab.

Prognose

- Bei Therapie ist die Prognose sehr gut.

21.4 Hypo- und aplastische Anämien

Definition und Formen

- **Definition:** Angeborene oder erworbene Störung der Erythropoese, isoliert oder kombiniert (Panmyelopathie).
- **Formen:**
  - *Isolierte Erythroblastopenie (pure red cell anemia):*
    - Kongenitale Blackfan-Diamond-Anämie.
    - Akute aregeneratorische, transiente Erythroblastopenie: meist durch Viren.
    - Aplastische Krise bei chronisch-hämolytischen Anämien: Meist durch Parvoviren.
    - Bei Thymom, Infektionen, Urämie.
  - *Panmyelopathie:*
    - Idiopathisch.
    - Kongenitale Fanconi-Anämie (S. 227).
    - Toxisch (Benzol, Strahlen, Zytostatika, Chloramphenicol, Sulfonamide, Cotrimoxazol, Hydantoin, ASS, Thyreostatika, Gold, Aminophenazon u. a.).
    - Postinfektiös (Hepatitis u. a.).

   – Bei Leukämien, Neoplasien, Speicherkrankheiten, disseminierter Langerhans-zell-Histiozytose, Myelofibrose, Osteopetrosis, Hypothyreose.

Klinik und Komplikationen

- **Klinik:**
  - Blässe, Müdigkeit.
  - Bei Panmyelopathien zusätzlich Blutungsneigung mit Petechien, Hämatomen, Zahnfleisch- und Nasenbluten, ulzerierende Schleimhautentzündungen, Neigung zu bakteriellen Infektionen (Otitis, Pneumonie u. a.), septisches Fieber, Durchfälle, evtl. Splenomegalie.
  - Bei Fanconi-Anämie Hyperpigmentation, Minderwuchs, Daumenhypoplasie, andere Skelettanomalien, Mikrozephalie, Hypogenitalismus, Nierenfehlbildungen u. a.
- **Komplikationen:** Bei Panmyelopathie gefährliche Blutungen, bedrohliche Infektionen (Sepsis, Pneumonie u. a.).

Spezifische Diagnostik

- **Blutbild:**
  - *Erythroblastopenien: Normochrome Anämie und verminderte Retikulozyten:*
    - Bei Blackfan-Diamond-Anämie *ab dem 1. Lebensjahr.*
    - Bei akuter aregeneratorischer Erythroblastopenie und aplastischen Krisen transitorisch.
  - *Panmyelopathie:* Zusätzlich Thrombozytopenie und Neutropenie (< 1000/µl) oder Agranulozytose (< 500/µl). Bei Fanconi-Anämie Panzytopenie meist erst ab dem 6. Lebensjahr.
- **Serum:** Eisen oft ↑, fetales Hämoglobin evtl. ↑ (prognostisch günstig), Erythropoetin ↑.
- **Bei V. a. Fanconi-Anämie genetische Diagnostik:** Vermehrte Chromosomenbrüchigkeit.
- **Knochenmark:**
  - *Blackfan-Diamond-Anämie und transiente Erythroblastopenie:* Hypoplasie der Erythropoese.
  - *Aplastische Krise:* Reifungsstopp mit zahlreichen Riesen-Erythroblasten.
  - *Panmyelopathie:* „Leeres" Mark (oft besser Knochenmarkbiopsie) bzw. Zeichen der Grundkrankheit (Leukämie, Knochenmarkmetastasen, Speicherzellen).
  - *Fanconi-Anämie:* Anfangs Hypoplasie und Megaloblastose.
- Weitere Diagnostik und Befunde abhängig von der Grundkrankheit.
- **HLA-Typisierung** für den Fall der Indikation zur Knochenmarktransplantation.

Differenzialdiagnosen

- Dyserythropoetische Anämien Typ I, II, III.
- Andere normochrome Anämie, z. B. Infektanämie, hämolytische Anämie (S. 482).
- Thrombozytopenien (S. 497), Neutropenie und Agranulozytosen (S. 488).

Therapie

- **Allgemein:**
  - *Behandlung der Grundkrankheit* (z. B. Infektion), Eliminierung etwaiger Noxen.
  - Ab Hämoglobin < 6 g/dl *Erythrozytenkonzentrate* erwägen.
  - Bei aplastischen Krisen zusätzlich Folsäure und Vitamin B_{12}.
  - Bei schweren Formen (Retikulozyten < 1‰, Thrombozyten < 20 000/µl und hypozellulärem Knochenmark mit Lymphozyten > 70 %) Knochenmarktransplantation mit HLA-identem Spender; vorher möglichst wenig Bluttransfusionen (Risiko der Polysensibilisierung und Graft-versus-Host-Reaktion nach KM-Transplantation).

- **Blackfan-Diamond-Anämie:**
  - Bei ⅔ Ansprechen auf Prednisolon 3–5 mg/kg KG/d p. o.
  - Nach wiederholten Bluttransfusionen Hämosideroseprophylaxe mit Deferoxamin (S. 486) iv./sc. (Desferal) bzw. Deferasirox po. (Exjade).
  - Splenektomie bei Hypersplenismus, evtl. Erythropoetin.
- **Idiopathische und toxische Panmyelopathien:**
  - Sorgfältige Hygiene, ggf. sterile Einheit.
  - Gezielte Antibiotikatherapie, Dekontamination.
  - Für den Notfall Erythrozyten-, Leukozyten- (selten indiziert!), Thrombozytenkonzentrate (ab Thrombozyten < 20 000/µl).
  - Antithymozytenglobulin bzw. Antilymphozytenglobulin.
  - Hochdosiert Methylprednisolon (30–100 mg/kg KG/d i. v.).
  - Cyclosporin A.

Hinweis: Bei schwerer aplastischer Anämie/Panmyelopathie ist eine frühzeitige KM-Transplantation anzustreben, wenn ein familiärer Spender zur Verfügung steht. Daher frühzeitige HLA-Typisierung der Geschwister.

Prognose

- **Transiente Erythroblastopenie:** 100 % Heilung.
- **Blackfan-Diamond-Anämie:** 70–80 % überleben.
- **Chronische Panmyelopathien:** Mit Knochenmarktransplantation überleben > 60 %.

21.5 Hämolytische Anämien

Definition und Ursachen

- **Definition:** Vermehrter und verfrühter Abbau von Erythrozyten im RES mit kompensatorischer Bildung roter Blutkörperchen im Knochenmark.
- **Ursachen:** Unterschiedlich! Wichtigste Ursachen und Beispiele s. Tab. 21.4.

Tab. 21.4 • **Hämolytische Anämie – Ursachen**

Ursachen	Beispiele/Bemerkung
Erythrozytäre Störungen:	
Membrandefekte	• Kugelzellanämie, sog. hereditäre Sphärozytose (S. 484); häufigste angeborene Ursache! • Elliptozytosen
Hämoglobinopathien	• Sichelzellerkrankung (S. 485) • Thalassämie (S. 486) • HbC und andere pathologische Hämoglobinarten
Enzymdefekte	• Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel (S. 487) • Pyruvatkinasemangel (S. 487) • Glutathionreduktasemangel
Extraerythrozytäre Störungen:	
Isoimmunhämolytisch	• Transfusion, Blutgruppenunverträglichkeit • Rhesusinkompatibilität (S. 273)
Autoimmunhämolytisch	• Wärme-, Kälteagglutinine
medikamentös bedingt immunhämolytisch	• Penicillin, Cephalosporine, INH, Phenacetin, Aminophenazon, Sulfonamide u. a.
infektiös	• EBV, CMV, Hepatitis B, bakterielle Infektionen

Tab. 21.4 • **Fortsetzung**

Ursachen	Beispiele/Bemerkung
chemisch, mechanisch, thermisch, osmotisch	• Benzol • künstliche Herzklappen, Anschluss an Herz-Lungen-Maschine • Verbrennung • Infusion großer Mengen hypotoner Lösung
Vitamin-E-Mangel bei Frühgeborenen	
Hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS)	s. HUS (S. 488)

Hinweis: *Bei V. a. familiäre Form einer hämolytischen Anämie gezielt fragen nach: Gelbsucht, gelben Augen, Milzentfernung, Gallensteinen der Familienmitglieder!*

Klinik

- **Typische Hämolysesymptome:** Blässe, Ikterus, Splenomegalie (nicht obligat). Die Symptome sind bereits im Neugeborenenalter möglich, s. Icterus praecox, gravis, prolongatus (S. 270).
  - ***Hinweis:*** Bei hämolytischen Anämien findet sich meist eine "gelbe Blässe"; im Gegensatz zur "wächsernen Blässe" bei anderen Anämieformen.
- **Chronisch-rezidivierende Verläufe** bei Membrandefekten (am häufigsten Sphärozytose), Enzymdefekten und evtl. bei autoimmunhämolytischen Anämien.
- **Akute Verläufe** vorwiegend bei immunhämolytischen Anämien nach Transfusionszwischenfällen, Infektionen mit Influenza, Pneumokokken, Mononukleose, Mykoplasma, bei Kollagenosen und Medikamenten.
- **Hämolytische Krisen** mit Übelkeit, Bauchschmerzen, Fieber bei fast allen Formen möglich, häufig ausgelöst durch Infektionen.
- **Spezifische Symptome je nach Ursache.**

Komplikationen

- **Bei akuten Verläufen:** Krisenhafte intravasale Hämolyse (z. B. Transfusionszwischenfälle, neuraminidaseinduzierte Hämolyse, G-6-PDH-Mangel) mit Dyspnoe, Schock, Lungenödem, Nierenversagen, Verbrauchskoagulopathie.
- **Bei chronischen Verläufen:** Gallensteine, aplastische Krisen.

Spezifische Diagnostik

- **Laborparameter:**
  - *Blutbild:* Meist normochrome Anämie (hypochrom bei gleichzeitigem Eisenmangel). Spezifische Veränderungen s. jeweilige Ursache.
  - *Hämolyseparameter:* s. Tab. 21.5.
  - *Blutausstrich:* Normoblasten im peripheren Blut ("Ausschwemmung") und spezifische Veränderungen je nach Ursache.
  - *Osmotische Resistenz.*
  - *Hämoglobinelektrophorese* bei V. a. Thalassämie oder andere Hämoglobinopathien.
  - *Coombs-Test* (bei iso- und autoimmunhämolytischen Ursachen positiv).
  - *Erythrozytenenzyme* (G-6-PDH-Spot-Test) bei Risikopopulationen (Mittelmeerregion).
  - *Säure-Lyse-Test* bei PNH (paroxysmaler nächtlicher Hämoglobinurie).
  - *Flusszytometrie* bei PNH-Verdacht (Analyse der GPI-verankerten Proteine an der Erythrozytenoberfläche)
  - *Hämoglobin im Urin erhöht* bei akuter Hämolyse. Mikroskop! Kein Streifentest, da sonst Verwechslung mit Hämaturie möglich!

Tab. 21.5 • Laborparameter, die für eine Hämolyse sprechen

Parameter	Erläuterung
Kalium ↑	• Freisetzung des intrazellulären Kaliums aus den Erythrozyten
LDH ↑	• Freisetzung aus den Erythrozyten
Bilirubin ↑	• v. a. indirektes Bilirubin ↑
Retikulozyten ↑	• Kompensatorische Reaktion des blutbildenden Systems
Eisen ↑	• Freisetzung aus Hämoglobin
AST (GOT) ↑	• unspezifisch, häufig andere Ursache
Haptoglobin ↓	• sensitivster Parameter bei intravasalen Hämolysen • bei extravasalen Hämolysen Erniedrigung nur bei hämolytischer Krise
Hämopexin	• weniger sensitiv als Haptoglobin, korreliert gut mit dem Ausmaß der Hämolyse
freies Hämoglobin	• im Plasma ab einer Hb-Konzentration von 100 mg/dl (1 g/L)
Hämosiderin	• erhöhte Konzentrationen im Urin bei chronisch-hämolytischer Anämie

- **Knochenmarkpunktion** (in unklaren Fällen untersuchen): Kompensatorisch gesteigerte Erythropoese.

Differenzialdiagnosen

- Ineffektive Erythropoese, z. B. kongenitale dyserythropoetische Anämien Typ I–III (im Knochenmark Erythroblasten mit Karyorrhexis und Mehrkernigkeit).
- Infekt- und Tumoranämie, renale Anämie, bei chronischen Lebererkrankungen.
- Splenomegalien (S. 169) anderer Ursache.

Therapieprinzipien

- **Vermeiden von (potenziellen) Auslösern:**
  - Oxidative Substanzen bei drogensensiblen Enzymdefekten, z. B. Fava-Bohnen und Sulfonamide bei G-6-PDH-Mangel (S. 487), meiden.
  - Fakultativ-toxische Medikamente (s. Tab. 21.4) absetzen.
- **Erythrozytenkonzentrate** im Notfall (Hb < 6 g/dl).
  - Bei autoimmunhämolytischen Anämien sehr vorsichtige Transfusion gewaschener Erythrozyten.
  - Bei wiederholt notwendigen Bluttransfusionen Deferoxamin- bzw. Deferasirox-Behandlung (S. 486) zur Prophylaxe der Hämosiderose.
- **Bei bedrohlicher intravasaler Hämolyse** Blutaustausch oder Plasmapherese.
- **Splenektomie** oder **Milz-(Teil-)Embolisation** unter Penicillin-Prophylaxe bei bestimmten Indikationen, z. B. Sphärozytose (s. u.), Pyruvatkinasemangel (S. 487) und chronische autoimmunhämolytische Anämie mit hämolytischen und aplastischen Krisen. Wenn möglich erst nach dem 6. Lebensjahr operieren. Präoperativ Impfung gegen Pneumokokken und Menigokokken, nach Splenektomie Antibiotikaprophylaxe (S. 896).
- **Spezifische therapeutische Maßnahmen** s. bei den jeweiligen Krankheitsbildern.

Membrandefekt: Kugelzellanämie (Sphärozytose)

- **Definition:** Autosomal dominant vererbter Erythrozytenmembrandefekt (Spektrin), der zu einer verminderten Verformbarkeit der Erythrozyten führt.
- **Klinik:** Hämolysesymptome, unterschiedliche Schweregrade; hämolytische Krisen (v. a. nach Virusinfekten) und aplastische Krisen (durch verminderte Erythrozytenbildung) möglich.

- **Spezifische Diagnostik:**
  - MCV evtl. ↑.
  - Im Blutausstrich Kugelzellen (Sphärozyten).
  - Osmotische Resistenz ↓.
- **Spezifische Therapie:**
  - Bei leichtem Verlauf keine Therapie, engmaschige Entwicklungskontrolle.
  - Splenektomie oder Milz-(Teil-)Embolisation; wenn möglich erst nach dem 6. Lebensjahr. Präoperativ Impfung gegen Pneumokokken und Meningokokken, nach Splenektomie Antibiotikaprophylaxe (S. 896).
- **Prognose:** Nach Splenektomie meist kein pathologischer klinischer Befund mehr.

Hämoglobinopathie: Sichelzellerkrankung

- **Definition:** A. r. vererbte Strukturanomalie des Globins (an der Globinkette an Position 6 Valin statt Glutamin). Die **Sichelzellerkrankung (Hb S)** ist die häufigste Form der Globinstrukturanomalien.
  - *Hinweis:* Es gibt über 200 pathologische Hämoglobine, die häufig nach ihrem Entdeckungsort benannt sind (Hb Zürich, Hb Köln, Hb Milwaukee, Hb C, Hb S).
- **Vorkommen:** Sichelzellanämie kommt v. a. im Mittelmeerraum und in Schwarzafrika vor.
- **Klinik:**
  - *Homozygote Sichelzellerkrankung (Hb S):* Symptome ab 6. Monat; Blässe, Ikterus, heftige Schmerzen und Schwellungen an Händen und Füßen, später an Knochen, Abdomen und Thorax (Gefäßverschlusskrisen), Splenomegalie. Gefahr von „Organinfarkten" (Niere, Lunge, Milz → „Autosplenektomie").
  - *Hinweis:* Erstmanifestation u. U. auf einem Langstreckenflug (niedriger O_2-Partialdruck, oft wenig Flüssigkeitsaufnahme und dadurch Verschlechterung der Fließeigenschaften des Blutes).
  - *Heterozygote Sichelzellerkrankung:* Leichterer Verlauf ohne Krankheitswert.
- **Komplikationen:** Bei Hb S bedrohliche Anämien, Schock, schmerzhafte Krisen, septische Infektionen (Autosplenektomie durch Infarkte).
- **Spezifische Diagnostik:**
  - Hämolyseparameter.
  - Nachweis von HbS in der Hb-Elektrophorese.
  - Sichelzellbildung mit Na-Hyposulfat.
- **Differenzialdiagnosen:**
  - *Thalassämien* (s. u.), hämolytische Anämien anderer Ursache (S. 483).
  - Persistierendes Hb F in der Hb-Elektrophorese bzw. mit Kleihauer-Test (Prüfung der Alkali-Stabilität der Erythrozyten mit Hb F).
- **Therapie:**
  - *Während hämolytischer Krisen:*
    - Schmerztherapie mit Paracetamol, Metamizol, Opiatanalgetika.
    - Flüssigkeitszufuhr und Bilanzierung
    - Erythrozytenkonzentrate, fallweise Hämodilution.
  - *Außerhalb der Krisen:*
    - Vermeiden von Infektionen: Impfung gegen Pneumokokken, Meinigokokken, Haemophilus influenzae, Hepatitis B.
    - Sofortige Antibiotikatherapie bei fieberhaften Infekten.
    - Heilung durch Knochenmarktransplantation möglich; bei Vorhandensein eines HLA-identen nicht erkrankten Geschwisters ist diese frühzeitig zu erwägen.
- **Prognose:** Bei homozygoter Sichelzellanämie ohne Transplantation relativ hohe Mortalität.

Hämoglobinopathie: Thalassämie

- **Definition:** A. r. vererbte Synthesedefekte bzw. Strukturanomalien des Globins, dadurch ist die Hb-Synthese vermindert, die Erythropoese ineffektiv und die Erythrozytensequestration vermehrt (Hämolyse).
- **Formen:** α-, β- (γ- und δ-) Thalassämie je nach betroffener Hb-Peptidkette, sehr heterogene Manifestationen. Klinisch in Erscheinung treten v. a. die β-Thalassämien (s. Klinik).
- **Vorkommen:** Häufig in Mittelmeerländern und im Orient.
- **Klinik:**
  - *Thalassaemia major* (homozygote β-Thalassämie = Cooley-Anämie):
    - Beginn im 3.–4. Lebensmonat mit Blässe, Ikterus, Hepato- und Splenomegalie, Dystrophie als Folge/Ausdruck einer schweren hämolytischen Anämie.
    - Bei inadäquater Behandlung Skelettveränderungen (Prominenz der Jochbeine, Zahnfehlstellungen im Oberkiefer, Bürstenschädel) als Folge einer extramedullären Hypertrophie des blutbildenden Gewebes.
  - *Thalassaemia minor* (heterozygote Form): Beginn mit 3–10 Jahren; Blässe und Splenomegalie, insgesamt weniger ausgeprägte Symptomatik.
  - *Thalassaemia minima* (Deletion des α-Kettengens): Keine klinischen Symptome.
- **Komplikationen:** Hyperspleniesyndrom, Gallensteine, Infektanfälligkeit, Hämosiderose, Minderwuchs, verzögerte Pubertät.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Anamnese:* Insbesondere Herkunft und Familienanamnese.
  - *Blutbild:*
    - Thalassaemia major: Schwere hypochrome mikrozytäre Anämie (MCV ↓), Anisozytose, Poikilozytose, basophile Punktierung und Schießscheiben-Erythrozyten (= Targetzellen) mit Hämolyse (Hämolyseparameter s. Tab. 21.5).
    - Thalassaemia minor: Geringere Ausprägung.
  - *Hämoglobinelektrophorese:* Hb A_2 (α_2, δ_2) und fetales Hb (α_2, γ_2) bei β-Thalassämien ↑.
  - *Serumeisen* normal oder ↑.
  - *Skeletträntgen:* „Bürstenschädel".
  - *Abdomensonografie:* Splenomegalie.
- **Differenzialdiagnosen:**
  - Andere hämolytische Anämien (S. 483).
  - Eisenmangelanämie (S. 478).
  - Sideroachrestische Anämie.
  - Infekt-/Tumor-Anämie, Blutungsanämie.
  - Ineffektive Erythropoese.
- **Therapie:**
  - *Thalassaemia major:*
    - Regelmäßige Erythrozytenkonzentrate (alle 4–5 Wochen), damit Hb > 10 g/dl bleibt, plus Deferoxamin 20 mg/kg KG/d s. c. als nächtliche Infusionen mittels Pumpe zur Bindung des durch die Hämolyse anfallenden Eisens. Alternativ oral zuführbare Präparate Deferipron bzw. Deferasirox (Exjade).
    - Vitamin C 50 mg/d p. o.
    - Folsäure 1 mg/d p. o.
    - Keine Eisentherapie!
    - In schwersten Fällen Knochenmarktransplantation.
  - *Thalassaemia minor:* Deferoxamin oder Deferasirox in Abhängigkeit von der Hämosiderose (vermehrte enterale Eisenresorption), eisenarme Kost.
  - *Bei Hyperspleniesyndrom* Splenektomie nach Pneumokokken- und Meningokokkenvakzine nach dem 5. Lebensjahr.
  - *Genetische Beratung.*
- **Prognose:** Von der Hämosiderose und Infektionen abhängig.

Hämoglobinopathie: Methämoglobinämie

- **Definition:** Hämoglobinopathie, bei der das Fe II des Hämoglobins zu Fe III oxidiert ist; dadurch schlechtes Sauerstoffbindungsvermögen des Hämoglobins und schlechte Oxigenierung des Blutes. ***Hinweis:*** Das Hautkolorit ist eher bräunlich als zyanotisch; abgenommenes Blut ist braun!
- **Formen:**
  - *Angeboren:* Kontinuierlich erhöhtes MetHb von > 3 %; Verschlechterung durch oxidierende Agenzien.
  - *Erworben:* Durch Oxidanzien (Nitrat, Nitrit, Anilinfarbstoffe u. a.).
- **Spezifische Diagnostik:** Farbe des Blutes, Bestimmung von MetHb.
- **Therapie:** Bei angeborener Form konsequente Vermeidung oxidierender Substanzen (Prophylaxe); bei klinischer Symptomatik i. v.-Verabreichung von Methylenblau (Redox-System). Bei erworbener Form Vermeidung der Noxen.

Enzymdefekt: Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel

- **Definition:** X-chr. r. vererbter Enzymdefekt, der insbesondere bei Einnahme von Medikamenten (v. a. Sulfonamide, Antipyretika, Vitamin C in hoher Dosierung, Chloramphenicol, Trimethoprim, Nitrofurantoin, Tuberkulostatika), bei viralen Infekten oder durch den Genuss von Favabohnen zu Hämolyse (auch akut) führt.
- **Spezifische Diagnostik:** Im Blutausstrich Korbzellen, Pyknozyten; Heinz-Innenkörperchen; Enzymbestimmung.
- **Therapie:** Vermeiden der Auslöser. Splenektomie nicht erforderlich.
- **Vorkommen** v. a. in Malariagebieten, da Patienten mit diesem Enzymdefekt seltener an Malaria erkranken (Selektionsvorteil, ähnlich wie für die Hb-S-Hämoglobinopathie).

Enzymdefekt: Pyruvatkinasemangel

- **Definition:** A. r. vererbter Enzymdefekt mit Folge einer chronischen hämolytischen Anämie unterschiedlicher Ausprägung; v. a. bei Neugeborenen schwerer Verlauf möglich.
- **Spezifische Diagnostik:** Enzymbestimmung.
- **Therapie:** Je nach Ausprägung; bei häufig notwendigen Transfusionen ggf. Splenektomie.
- **Prognose:** Meist Besserung nach Splenektomie.

(Auto)immunhämolytische Anämien

- **Definition:** Abnorme Antikörper gegen Erythrozyten führen zur Hämolyse.
- **Auslöser:** s. Tab. 21.4.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - Hämolyseparameter.
  - Direkter und indirekter Coombs-Test.
- **Therapie:**
  - Prednisolon, anfangs 4–6 mg/kg KG/d, dann 2 mg/kg KG/d und allmählich Ausschleichen (Hämoglobin > 8 g/dl). Fallweise Kombination mit anderen Immunsuppressiva bei chronischer autoimmunhämolytischer Anämie (ab Hämoglobin < 6 g/dl).

  Hinweis: Die **nicht so seltene akute (auto-)immunhämolytische Anämie** stellt einen **hämatologischen „Notfall“** dar! Sie erfordert eine rasche Diagnostik (Coombs-Test), Monitoring von Blutbild und Vitalparametern, raschen Steroidtherapie-Beginn und bei entsprechender Schwere die Bereitstellung und Verabreichung gewaschener Erythrozytenkonzentrate.
- **Prognose:** Auch ohne Splenektomie Verlauf meist günstig.

Hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS)

- **Definition:** Seltene, postinfektiöse, vorwiegend Kinder zwischen dem 2. und 5. Lebensjahr betreffende Erkrankung der Endothelzellen, die mit hämolytischer Anämie, Thrombozytopenie und akutem Nierenversagen einhergeht.
- **Klinik:**
  - Meist 2–5 d nach einer (oft blutigen) Gastroenteritis (E. coli, Salmonellen, Shigellen, Campylobacter) akute Blässe, geringer Ikterus, Hepatosplenomegalie, petechiale Blutungen.
  - Oft blutiger Stuhl, Oligurie mit blutigem Harn bis Anurie, Ödeme, Blutdruckerhöhung (schwere und milde Verläufe möglich).
- **Komplikationen:** Irreversibles Nierenversagen, Elektrolytentgleisungen, neurologische Herdzeichen, Krämpfe, Koma.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - ***Hinweis:*** Die Eltern nach blutigem Harn in der Windel fragen! Auch bei akuter Gewichtszunahme bei/nach Gastroenteritis an HUS denken (Folge der Anurie)!
  - *Blutbild:* Thrombozytopenie, hämolytische Anämie mit mikroskopisch typischen Fragmentozyten (Burr cells, Eierschalenformen), Retikulozyten ↑.
  - *Serum:* Harnstoff und Kreatinin ↑, meist metabolische Azidose, Kalium ↑, Kalzium ↓, Natrium ↓ oder ↑, Komplement C3 ↓, evtl. Shigatoxin nachweisbar.
  - Coombs-Test negativ.
  - Gerinnungsstatus normal, AT III oft vermindert.
  - *Harn:* Hämaturie, Albuminurie, evtl. Zylindrurie, Hämoglobinurie.
  - *Stuhl:* Escherichia coli O157:H7 (EHEC) in 50 %, Verotoxin.
- **Differenzialdiagnose:**
  - Schwere hämolytische Krisen anderer Ursache, z. B. hämolytische Anämien (S. 482).
  - Akute Glomerulonephritiden (S. 459).
  - Beidseitige Nierenvenenthrombose.
- **Therapie:**
  - *Flüssigkeitsrestriktion* (außer bei Hypovolämie) bei Anurie auf 400 ml/m^2 KO/d mit genauer Elektrolyt- und Flüssigkeitsbilanz und Behandlung der metabolischen Azidose.
  - *Blutdruckkontrollen* und ggf. -senkung (S. 406), Versuch mit Furosemid bis zu 4–5 mg/kg KG/d.
  - *Erythrozytenkonzentrat* bei Hämatokrit < 18 %.
  - *Thrombozytenkonzentrat* und Antithrombin III bei Blutungen bzw. massiver Erniedrigung von AT III.
  - *Hämodialyse oder Peritonealdialyse* bei Nierenversagen, prolongierter Azidose und neurologischen Symptomen.
  - Evtl. *Plasmapherese* zur Entfernung einer schädlichen Noxe bzw. Zufuhr fehlender Prostaglandine.
- **Prognose:** Akute Phase unter symptomatischen Maßnahmen gut, gelegentlich chronisches Nierenversagen.

21.6 Neutropenien, Agranulozytosen

Definition und Formen

- **Definition:** Angeborene oder erworbene Erkrankungen infolge verminderter Bildung, vermehrten Abbaus oder fehlerhafter Verteilung von Granulozyten.
- **Formen:**
  - *Angeboren (selten):*
    - Schwere kongenitale Neutropenie (Morbus Kostmann).
    - Zyklische Neutropenie (Neutropenie alle 3–4 Wochen).
    - Shwachman-Syndrom (mit Pankreasinsuffizienz und metaphysärer Dysostose).
    - Konstitutionelle Neutropenie mit Lymphozytose des Kleinkindes.

- *Erworben (häufig):*
  - Isolierte Neutropenien nach ionisierenden Strahlen, Zytostatika, Chemikalien (z. B. Benzol), Medikamenten (toxisch oder allergisch nach Analgetika [z. B. Phenylbutazon, Pyrazolone, Metamizol], Antibiotika [z. B. Penicillin, Cephalosporine, Sulfonamide], Tuberkulostatika u. a.) und nach Infektionen (Typhus, Masern, Exanthema subitum, Röteln, Hepatitis u. a.).
  - Kombiniert mit aplastischen Anämien, Leukämien (S. 492), megaloblastären Anämien (S. 479), Dysgammaglobulinämien (S. 509) oder Hyperspleniesyndrom.
  - Bei Neugeborenen im Rahmen einer Sepsis oder nach Schock.
  - Pseudoneutropenie (marginaler Pool) infolge fehlerhafter Verteilung.
  - Autoimmunneutropenie

Klinik und Komplikationen

- **Klinik:**
  - Fieber, ulzerierende Schleimhautentzündungen.
  - Nekrotisierende Angina, Durchfälle, Erbrechen.
  - Regionale Lymphadenitis.
  - Gelegentlich "kalte" Abszesse.
  - Evtl. Hepatosplenomegalie.
  - Symptome der Grundkrankheit (z. B. Leukämie).
- **Komplikationen:** Septische Zustände, bakterielle und Pilzinfektionen innerer Organe (z. B. Pneumonien), chronische Gingivitis.

Spezifische Diagnostik

- **Labor:**
  - *Blutbild:* Neutropenie bei absoluter Neutrophilenzahl < 1000/μl, Agranulozytose < 500/μl.
  - *Erregernachweis:* Bakterien, Pilze, im Rachenabstrich oder Blutkultur (bei Sepsis), Antikörper entsprechend dem klinischen Verdacht.
  - *Immunglobulinbestimmung,* da häufig Kombination mit Dysgammaglobulinämien.
  - *Serumdiagnostik* je nach Organbefall.
- **Abdomensonografie:** Splenomegalie?
- **Knochenmarkpunktion** (zusätzlich Biopsie bei „leerem Mark“): Reifungsstopp oder Hyperplasie der Myelopoese. Bei Nachweis von Leukämie- oder Tumorzellen zytochemische, immunzytologische und molekularbiologische Diagnostik.
- **Spezifische Tests:**
  - Evtl. Knochenmarkkulturen (unter Zusatz von Granulocyte Colony stimulating factor [G-CSF]).
  - In vivo Neutrophilen-Stimulationsversuch durch s. c.-Gabe von G-CSF.
  - Granulozyten-Antikörper bei V. a. Autoimmunneutropenie.
  - ANF und ds-DNA-Antikörper bei V. a. SLE (v. a. bei Panzytopenie).

Differenzialdiagnosen

- Angeborene Leukozytenanomalien (Pelger-Huet, Alder, Steinbrinck u. a.).
- Funktionsdefekte der Granulozyten (z. B. Septische Granulomatose).
- Immundefizienzen anderer Ursache (S. 506).

Therapie

- **Sorgfältige Hygiene**, evtl. Dekontamination und sterile Einheit.
- **Entfernung bzw. Absetzen der Noxe.**
- **Pilzprophylaxe** mit Nystatin-Suspension 3–6 × 1 ml/d, ggf. Therapie mit Amphotericin B.

- **Bei bakteriellen Infektionen:** Breitbandantibiotika, z. B. Imipenem oder Meropenem zu Beginn, dann gezielt nach Antibiogramm bis Erregerkulturen negativ sind, Fieberfreiheit besteht und Neutrophile > 500/µl sind. Evtl. Substitution von 7 S-IgG (200 mg/kg) bei niedrigem IgG-Serumspiegel (tatsächlich ist dieser aber meist erhöht).
- **Bei viralen Infektionen:**
  - Bei Varizellen oder Herpes zoster/simplex Aciclovir 30 mg/kg KG/d i. v. in 3 ED über 10 d.
  - Bei V. a. auf systemische CMV-Infektion Ganciclovir 10 mg/kg KG/d i. v.
- **Bei erworbenen Neutropenien** Stammzellstimulation mit G-CSF (z. B. Filgrastim 5 µg/kg KG täglich s. c.) bis zur Remission.
- **Bei Ausbleiben des Leukozytenanstiegs und Unbeherrschbarkeit der Infektion** Leukozytenkonzentrate (1 Einheit).
- **Stammzelltransplantation** bei fehlendem Therapieerfolg.

Hinweis: Ausgeprägte Neutropenie stellt ein hohes Risiko für bakterielle und Pilzinfektionen dar! **Schon bei entsprechendem Verdacht muss frühzeitig** eine antibiotische bzw. antifungale Therapie eingeleitet werden!

Prognose

- Tödliche Verläufe fast nur bei persistierender schwerer Agranulozytose.

21.7 Myeloproliferative und myelodysplastische Syndrome

Definition und Formen

- **Definition:** Klonale neoplastische Transformation von hämatopoetischen Stammzellen mit häufigem Übergang in eine Leukämie. Bei **myeloproliferativen Syndromen** unkontrollierte Proliferation reifer Zellen, bei **myelodysplastischen Syndromen** Dysplasie und Zytopenie der Hämatopoese, häufig entwickelt sich eine akute Leukämie.
- **Formen:**
  - *Myeloproliferative Syndrome:*
    - **Juvenile myelomonozytäre Leukämie (JMML):** Beginn im Kleinkindesalter, Symptome ähnlich wie bei CML (S. 495), zusätzlich generalisierte Lymphknotenschwellung und gelbbraune Hautinfiltrate.
    - **Chronische myelomonozytäre Leukämie (CMML):** sekundär nach Radio- und/oder Chemotherapie
    - **BCR-ABL-negative chronisch myeloische Leukämie (Ph$^-$ CML)**
    - **Polycythaemia vera** (im Kindesalter extrem selten): Vermehrung aller Zellen im peripheren Blutbild, Polyglobulie, Plethora, verlängerte Rekapillarisierungszeit (S. 59), Zyanose, Schwindel, Kopfschmerzen, Sehstörungen, Thrombozytose mit Thromboembolien, Hypersplenie.
    - **Essenzielle Thrombozytose:** Im Kindesalter selten, isolierte Proliferation der Thrombozyten.
    - **Myelofibrose:** Primäre oder sekundäre (bei entzündlichen oder malignen Erkrankungen des Knochenmarks) Bindegewebsvermehrung im Knochenmark, Hepatosplenomegalie bei extramedullärer Hämatopoese, Anämie, die Klinik ist vom Ausmaß der Resthämatopoese abhängig.
  - *Myelodysplastische Syndrome:* Anämie, Granulozytopenie und Thrombozytopenie in unterschiedlicher Ausprägung; „leere Peripherie, volles Mark“. Nach derzeitiger Nomenklatur werden folgende Stadien bzw. Subtypen unterschieden:
    - Refractory Cytopenia (RC) - < 2 % Blasten im Blut, < 5 % Blasten im KM
    - Refractory Anemia with Excess of Blasts (RAEB) – 2–19 % Blasten im Blut, 5–19 % Blasten im KM
    - RAEB in Transformation (RAEB-T) – 20–29 % Blasten im Blut und KM
    - Alle anderen Formen

Vorkommen und Komplikationen

- **Vorkommen:** Alle Formen sind im Kindesalter selten.
- **Komplikationen:** Infektionen, Blutungen wie bei Leukämien (S. 492).

Spezifische Diagnostik

- **Labor:**
  - *JMML:* Leukozyten meist < 100 000/µl, Monozyten > 1000/µl, Thrombozytopenie.
  - *Polyzythämie:* Polyglobulie, Thrombozytose (> 500 000/µl).
  - *Myelofibrose:* Anämie, Leukozytose, Poikilozytose, Anisozytose, Normoblasten, Vorstufen der Granulozyten und Riesenthrombozyten im peripheren Blut („leukoerythroblastische Reaktion").
  - *Myelodysplastische Syndrome:* Anämie (Ringsideroblasten, makrozytäre Erythrozyten), Granulozytopenie (wenig granulierte und segmentierte Granulozyten), Thrombozytopenie (Makrothrombozyten).
- **Molekularbiologische, zytochemische und immunologische Diagnostik** (Bsp. Monosomie 7).
- **Harn:** Bei Polyzythämie Erythropoetin ↓ (DD zu Polyglobulie anderer Genese).
- **Abdomensonografie:** (Hepato-)Splenomegalie durch extramedulläre Blutbildung.
- **Knochenmarkbiopsie:**
  - *JMML:* Befunde wie bei CML (S. 495), aber kein Philadelphia-Chromosom.
  - *Polyzythämie:* Große Zelldichte, vor allem Megakaryozyten.
  - *Essenzielle Thrombozytose:* Isolierte Vermehrung der Megakaryozyten im Knochenmark.
  - *Myelofibrose:* Bindegewebsfaservermehrung.
  - *Myelodysplasie:* Hyperzelluläres Mark mit Mikromegakaryozyten, Blastenanteil je nach Stadium bzw. Subtyp.
  - *CMML:* Überwiegen der myelomonozytären Vorstufen.

Differenzialdiagnosen

- **Bei JMML:** Unterscheidung zu CML (S. 495).
- **Bei Polyzythämie:** Polyglobulien anderer Genese.
  - Am häufigsten bei zyanotischen Vitien.
  - Relative Polyglobulie bei Dehydratation, bei Neugeborenen, bei Lungenerkrankungen (durch O_2-Mangel), bei bestimmten Nierenerkrankungen, paraneoplastisch bei Nierenkarzinom, Hepatom, zerebralen Angiomen.
- **Bei Thrombozythämie:** Passagere Thrombozytose z. B. bei Rekonvaleszenz nach Infekten (z. B. Rotaviren), bei hämolytischer Anämie (S. 482), nach Splenektomie, chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen (S. 437), Malignomen, besonders Lebertumoren (paraneoplastisch), Kawasaki-Syndrom (S. 529), bei Neugeborenen drogenabhängiger Mütter.
- **Andere Ursachen einer Splenomegalie** (S. 169).

Therapie

- **JMML:** Remissionsinduktion mit Mercaptopurin bzw. mit Behandlungsprotokollen der AML (S. 494). Knochenmarktransplantation.
- **Polyzythämie:** Aderlässe bis Hkt < 50 %; ggf. Blutaustausch (S. 274).
- **Primäre Myelofibrose:** Keine Therapie außer Splenektomie bei extrem großer Milz oder Schmerzen. Bei sekundären Formen die Grundkrankheit behandeln.
- **Myelodysplasie:** Zytostatika erst im Stadium der manifesten Leukämie, Knochenmarktransplantation bei Therapieversagen.
- **Essenzielle Thrombozytose:** Therapie mit Anagrelid (Thromboreductin).

Prognose

- Bei allen o. g. Erkrankungen mit Ausnahme der essenziellen Thrombozytose ist die Prognose ohne Stammzelltransplantation schlecht.
- Bei der JMML beträgt die mittlere Überlebenszeit deutlich weniger als 3–4 Jahre, Heilungschance besteht mit einer Knochenmarktransplantation.

21.8 Akute lymphatische Leukämie (ALL)

Definition, Formen, Ursachen, Vorkommen

- **Definition:** Generalisierte, neoplastische, lymphoproliferative Erkrankung.
- **Formen:** Eine Klassifizierung erfolgt gewöhnlich mit morphologischen, zytochemischen, immunologischen, zytogenetischen und molekularbiologischen Methoden. Danach lassen sich die Hauptformen unterscheiden, z. B. Common-ALL, B-ALL, Prä-B-ALL und T-ALL.
- **Ursachen:** Unbekannt. Höheres Risiko bei einigen Fehlbildungssyndromen, z. B. Down-, Bloom's-, Fanconi-Syndrom.
- **Vorkommen:** Häufigkeit ca. 1 : 2000, ca. 80 % der Leukämieformen beim Kind.

Klinik und besondere Verlaufsformen

- **Klinik:**
  - Anfangs uncharakteristisch: Blässe, Müdigkeit, Appetitlosigkeit, Gewichtsverlust, Beinschmerzen, Fieber, rezidivierende Infekte.
  - Dann in sehr unterschiedlicher Kombination oder einzeln vorkommende Blutungsneigung, Lymphknotenschwellungen (meist generalisiert), Hepatosplenomegalie, zunehmende Blässe.
- **Besondere Verlaufsformen und Komplikationen:**
  - Häufig rheumatoide Verlaufsform mit Gelenkschmerzen.
  - Bakterielle Infektionen, Sepsis.
  - Mediastinale Tumoren.
  - Nephromegalie, Hodentumor (leukämischer Organbefall).
  - Meningeosis leucaemica mit Kopfschmerz, Sehstörung, Hirnnervenparesen, Übelkeit und Erbrechen.
  - Selten Mikulicz-Syndrom (leukämische Infiltration von Tränen- und Speicheldrüsen).

Spezifische Diagnostik

- **Blutbild:** Häufig Neutropenie und Vorherrschen von Lymphoblasten (können in Routinelabors übersehen werden), bei 25 % Leukozytose bzw. Hyper-Leukozytose (> 30 000/µl), Anämie, Thrombozytopenie.
- Leberwerte ↑, Elektrolyte (bei Zellzerfall Kalium ↑), Harnsäure ↑, evtl. Kreatinin ↑, Gerinnung ↓, LDH ↑, BSG ↑.
- **Zytochemie:** PAS-Positivität (nicht pathognomonisch), saure Phosphatase positiv (bei T-ALL), Peroxidase negativ (im Gegensatz zu AML).
- **Immunologische Klassifizierung** mit monoklonalen Antikörpern (z. B. CD 10 bei C-ALL, CD 19 bei (Pre-) B-ALL, Oberflächen-IgM bei B-ALL).
- **Molekularbiologische Methoden** zum Nachweis zytogenetischer Veränderungen (z. B. Translokationen 4;11 und 9;22) in den Leukämiezellen in Blut und Knochenmark (Primärdiagnose und Therapiemonitoring einer minimal residual disease (MRD), d. h. eines mit anderen Methoden nicht erkennbaren Restbefalls in scheinbarer Remission).
- **Erregernachweis:** Virologie, Bakteriologie, bei Infektionen Blutkultur, Pilznachweis.
- **Liquorpunktion:** Meningeosis leucaemica?

- **Knochenmarkbiopsie:**
  - Blasten meist 50–95 % der Zellen (spärlich basophiles Plasma oder nacktkernige Zelle, rund, evtl. gebuchtet, lockeres, grobscholliges Chromatin, oft undeutliche Nukleolen), zytologische Klassifikation L_1–L_3 nach FAB.
  - Zytochemische, immunologische, zytogenetische und molekularbiologische Klassifizierung.
- **Bildgebende Diagnostik:**
  - *Röntgen-Thorax* (evtl. Mediastinaltumor) und evtl. *gezieltes Skelettröntgen* (evtl. Osteolysen, submetaphysäre Aufhellungsbänder).
  - *Sonografie:* Splenomegalie, LK, Organinfiltrate?
- **Weitere Diagnostik:** Fallweise Knochenszintigrafie („Perthes"-ähnlicher Indikator-Speicherdefekt), Fundoskopie, CT/MRT bei speziellem Organbefall, EKG, Herzultraschall für Monitoring der myokardialen Funktion unter Therapie.

Prognostische Risikobewertung

- **„High-risk-ALL" bei:**
  - Manifestation im Säuglingsalter.
  - Organomegalie, Thymustumor.
  - Leukozytenwerten > 25 000/µl.
  - Initialer Meningeosis.
  - Ungünstigem Therapieansprechen, ungünstiger Zytogenetik (z. B. t4;11, t9;22) oder Molekularbiologie (BCR/ABL).

Differenzialdiagnosen

- Andere Ursachen für Lymphknotenschwellungen s. Tab. 11.5.
- Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises (S. 520).
- Erkrankungen des Bewegungsapparates (S. 531).
- Anämien verschiedener Genese (S. 478), Agranulozytosen und Panzytopenien, thrombozytopenische Purpura (S. 498).
- Hepatopathien, Speicherkrankheiten, Splenomegalie anderer Genese (S. 169).
- Myeloische Leukämien (S. 494).
- Myelodysplastisches Syndrom.
- Non-Hodgkin- und Hodgkin-Lymphome (S. 722), Neuroblastome besonders Stadium IV (S. 732).
- ZNS-Affektionen mit Hirndrucksymptomatik verschiedener Ursache.

Therapie

Hinweis: Entsprechend dem Risikoindex (s. o.) und der Leukämieform werden unterschiedlich aggressive Therapieprotokolle verwendet, die an spezialisierten Zentren entwickelt werden. Studienzentralen für multizentrische Studien sind: MH Kiel (Deutschland), St.-Anna-Kinderspital Wien (Österreich), SPOG/KK Bern (Schweiz).

- **Phasen einer Chemotherapie:**
  1. Mehrwöchige intensive Induktionstherapie mittels **Polychemotherapie** (z. B. Prednisolon, Vincristin, Daunorubicin, L-Asparaginase, Cyclophosphamid, Cytosinarabinosid) zur **Erzielung einer Remission**.
  2. Gleichzeitig und in weiterer Folge Methotrexat intrathekal (eine ZNS-Bestrahlung ist nur noch in wenigen Fällen indiziert) zur **Verhinderung bzw. Behandlung einer Meningeosis leucaemica**.
  3. **Konsolidierungsphase** (z. B. hochdosiertes Methotrexat, Thioguanin).
  4. **Reinduktionsphase** (ähnlich der initialen Induktionstherapie).
  5. **Dauertherapie** (meist mit Methotrexat und Mercaptopurin peroral), in der Regel für 18 Monate, zur Beseitigung eventueller Residualabsiedlungen.
- Allgemeine und supportive Therapiemaßnahmen (S. 748).

- Bei Rezidiv das Chemotherapieprotokoll wechseln („Rezidiv-Protokoll"); ggf. allogene Knochenmarktransplantation nach vorheriger myelo-ablativer Chemo- bzw. Strahlentherapie.

Prognose

- Ohne Therapie ist die Prognose infaust, mit neueren Protokollen liegt die Heilungsrate im Mittel über 90 %.
- **Prognostisch schlechte Zeichen:** Zu geringe Blastenreduktion auf Steroid-Induktion (schlechte Remission) bzw. Blastenpersistenz nach Chemotherapie sowie Erstrezidiv innerhalb von 18 Monaten nach der Diagnosestellung.

21.9 Akute myeloische Leukämie (AML)

Definition, Formen und Vorkommen

- **Definition:** Generalisierte, neoplastisch-proliferative, von myelopoetischen Zellen ausgehende Erkrankung.
- **Formen:** Die verschiedenen Formen der AML haben unterschiedliche Prognosen, und es kommen z. T. unterschiedliche Therapieprotokolle zur Anwendung. Eine verlässliche Initialdiagnostik ist daher unumgänglich! Klassifizierung nach Morphologie (FAB), mittels zytochemischer, immunologischer, zytogenetischer und molekularbiologischer Methoden.
  - Undifferenzierte myeloblastische AML (M0).
  - Akute myeloblastische AML (M1, M2).
  - Promyelozyten-AML (M3).
  - Myelomonozytäre AML (M4).
  - Monozyten-AML (M5).
  - Erythroleukämien (M6).
  - Megakaryozytäre AML (M7).
- **Vorkommen:** Ca. 1:12 000, 16 % der Leukämieformen beim Kind.

Klinik, besondere Verlaufsformen und Komplikationen

- **Klinik:** Im Wesentlichen wie bei ALL (S. 492), Infiltration mit „Hyperplasie" des Zahnfleischs häufig.
- **Besondere Verlaufsformen und Komplikationen:**
  - Angeborene Leukämie (besonders bei Morbus Down).
  - Hautinfiltrationen bei Säuglingen.
  - Selten Chlorome (tumorartig, meist im Skelettbereich).
  - Gerinnungsstörungen bei AML M3 und M5.
  - Sonst wie bei ALL (S. 492).

Spezifische Diagnostik

- **Labor:**
  - *Blutbild:* Meist Neutropenie mit Blasten und Promyelozyten im Ausstrich, Anämie, Thrombozytopenie.
  - *Zytochemie:*
    - Peroxidase positiv: Akute myeloblastische und myelomonozytäre Leukämien.
    - Alpha-Naphthyl-Azetat-Esterase positiv: Monozyten-Leukämien (M4, M5).
  - Immunologische Differenzierung (CD-Oberflächenmarker zur Zelltypisierung), Serumchemie, Gerinnung (pathologisch bei M3 und M5), Virologie (wichtige DD ist EBV!), Bakteriologie, Blutkultur, Pilznachweis bei Infekten.
  - Zytogenetische und molekularbiologische Methoden: diverse Translokationen, mit z. T. prognostischer Bedeutung und als Remissionsparameter geeignet (MRD = Minimal residual disease); s. ALL (S. 492).

- **Biopsien/Punktionen:**
  - *Knochenmarkbiopsie:* Meist uniformes Bild von überwuchernden Myeloblasten (breiteres basophiles Plasma mit Granula, grobscholliger, vielgestaltiger Kern mit deutlichen Nukleolen, Auer-Stäbchen sind beweisend!) oder an differenzierte myeloische Vorstufen erinnernde Blasten. Zytologische Klassifikation M1–M7 nach FAB. Zytochemische, immunologische, zytogenetische und molekularbiologische Differenzierung.
  - *Liquorpunktion:* Meningeosis leucaemica?
- **Fundoskopie.**
- **Bildgebende Diagnostik:** Abdomensonografie, Röntgen-Thorax, Skelettröntgen, MRT bei speziellem Organbefall.

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - Studienzentralen in KK Hannover (Deutschland), St.-Anna-Kinderspital Wien (Österreich), SPOG/KK Bern (Schweiz).
  - Grundsätzliches Vorgehen wie bei ALL (S. 493) mit ähnlichen Zytostatika, allerdings in anderer Kombination.
  - Knochenmarktransplantation (S. 747).
  - Allgemeine und supportive Maßnahmen (S. 748).
- **Prognose:** Ohne Therapie infaust, mit neueren Protokollen Heilung bei prognostisch günstigen Risikogruppen im Mittel 60 %, mit Knochenmarktransplantation bei ungünstigen Risikogruppen ebenfalls 60 %.

21.10 Chronisch-myeloische Leukämie (CML)

Definition, Formen und Vorkommen

- **Definition:** Unkontrollierte Wucherung von reifen myeloischen Zellen.
- **Formen:**
  - Sog. adulter Typ bei 10- bis 15-Jährigen mit Philadelphia-Chromosom: t(9;22)(q34;q11).
  - Der juvenile Typ (JMML) wird zu den myeloproliferativen Syndromen gezählt, s. Differenzialdiagnosen und myeloproliferative, myelodysplastische Syndrome (S. 490).
- **Vorkommen:** ca. 1 : 80 000, 2–3 % der Leukämien im Kindesalter.

Klinik und Komplikationen

- **Klinik:** Schleichender Beginn, zunehmende Blässe, ausgeprägte Splenomegalie, wechselnde Hepatomegalie.
- **Komplikationen:**
  - *Akzelerierte Phase:* Knochenschmerzen, Leukozytose > 50 000/µl, Thrombozytose > 500 000/µl, Anämie, > 5 % Blasten im peripheren Blut.
  - *Terminale Blastenkrise:* Umschlagen in ALL, AML, > 20 % Blasten im peripheren Blut, > 50 % im KM, extramedullärer Organbefall (meningeal, LK).

Spezifische Diagnostik

- **Labor:**
  - *Blutbild:* Leukozyten meist > 100 000/µl, myeloische Vorstufen. Myeloblastenschub, selten Lymphoblastenschub im terminalen Stadium.
  - Alkalische Leukozytenphosphatase ↓.
  - Nachweis eines Philadelphia-Chromosoms mit zytogenetischen und molekularbiologischen Methoden (t9;22).
- **Knochenmarkbiopsie:** Hyperplasie der Myelopoese, in nicht akzelerierter Phase keine Blastenvermehrung (DD: ALL, AML).

Differenzialdiagnosen

- Leukämoide Reaktionen (alkalische Leukozytenphosphatase ↑).
- JMML (S. 490): Leukozyten meist < 100 000/µl, Thrombozytopenie, kein Philadelphia-Chromosom, alkalische Leukozytenphosphatase nicht erniedrigt.

Therapie

- In chronischer Phase Beginn mit dem Tyrosinkinaseinhibitor Imatinib (Glivec).
- Monatliches Monitoring des Therapieansprechens (ist entscheidend für weiteres Vorgehen)
- Knochenmarktransplantation (S. 747) nach Erzielen einer Remission und bei mangelndem Therapieerfolg
- Hydroxyurea (Litalir) in akzelerierter Phase und bei Blastenkrise.

Prognose

- Die mittlere Überlebenszeit ohne Stammzelltransplantation beträgt 3–4 Jahre, Heilungschance mit Knochenmarktransplantation bei 70 %. Die Langzeitergebnisse mit Imatinib-Therapie (Glivec) bleiben noch abzuwarten.

21.11 Blutungskrankheiten

Klinische und laborchemische Differenzierung von Blutungskrankheiten

Siehe Tab. 21.6 und Tab. 21.7.

Tab. 21.6 • Klinische Differenzierung von Blutungskrankheiten

Blutungskrankheit	Art der Blutung	Entstehung und klinische Präsentation
Thrombozytopenien und Thrombopathien	• kleine bis mittelgroße Hautblutungen (Petechien und Ekchymosen) • Schleimhautblutungen • Nasenbluten	• spontan und durch banales Trauma (Staumanschette!) • meist große Zahl von Hautblutungen
Vasopathien (v. a. Vaskulitis)	• vorwiegend kleine Hautblutungen (Petechien) • lageabhängig (v. a. untere Extremitäten, seltener Schleimhautblutungen)	• vermehrte Gefäßpermeabilität • meist große Zahl der Hautblutungen
Koagulopathien	• große flächige Blutungen (Suffusionen, Sugillationen) • Muskelhämatome • Gelenkblutungen	• meist durch banales Trauma • häufig tastbar durch Blutung ins Gewebe

Tab. 21.7 • Laborbefunde bei Blutungskrankheiten

häufige Konstellation von Laborparametern		sprechen für
Blutungszeit ↑	Thrombozytenzahl ↓	• Thrombozytopenie
Blutungszeit ↑ PFA-100 ↑ Bei vWD: PTT ↑	Thrombozytenzahl unverändert	• Thrombozytopathie • Vasopathie • von-Willebrand-Jürgens-Erkrankung (vWD)

Tab. 21.7 • Fortsetzung

häufige Konstellation von Laborparametern		sprechen für
PTT ↑	Quick unverändert	• Hämophilie A (Faktor VIII) • Hämophilie B (Faktor IX) • Faktor-XI-Mangel • Faktor-XII-Mangel (keine Blutungen) • Heparintherapie, Lupus Inhibitor
PTT ↑	Quick ↓	• Fibrinogen ↓ • Mangel an Faktor II, V oder X • Vitamin-K-Mangel • Coumarin-Therapie • Lebererkrankungen • Fibrinolysetherapie • DIC
PTT unverändert	Quick ↓	• Faktor-VII-Mangel
Thrombinzeit ↑	meist mit Quick ↓ und PTT ↑	• Heparintherapie, Fibrinogen ↓

Thrombozytopenien und Thrombozytopathien – Übersicht

▶ **Definitionen:**

- *Thrombozytopenien:* Angeborene oder erworbene Verminderung der Thrombozytenzahl im Blut infolge verminderter Bildung oder vermehrten Abbaus.
- *Thrombozytopathien:* Angeborene oder erworbene Störungen der Thrombozytenfunktion.

Tab. 21.8 • Angeborene und erworbene Thrombozytopenien und Thrombozytopathien

Thrombozytopenien	
erworben (häufig!) durch	*angeboren (sehr selten)*
Bildungsstörung: • Panzytopenien (Leukämie, aplastische Anämie, Hypersplenismus u. a.) • Strahlenschäden • chemische und medikamentöse Intoxikationen (Sulfonamide, Zytostatika u. a.) **Erhöhten Verbrauch:** • Immunthrombozytopenie (ITP)*; häufigste Form! • Heparin-induzierte Thrombozytopenie (HIT) • septische Infektionen • Malignome • disseminierte intravasale Gerinnung und Verbrauchskoagulopathien (S. 502)	• Fanconi-Anämie (S. 227) (Radiusaplasie-syndrom) • Wiskott-Aldrich-Syndrom (S. 228) • Amegakaryozytose • bei Neugeborenen diaplazentar übertragene AK der Mutter bei mütterlicher ITP oder AK gegen kindliche Thrombozyten
Thrombozytopathien	
erworben (häufig!) bei	angeboren (selten)
• Urämie • Leberzirrhose • Autoimmunkrankheiten • myeloproliferativen Krankheiten • medikamentöser Therapie (besonders Acetylsalicylsäure, Penicillin, Dextran)	• Bernard-Soulier-Syndrom (autosomal rezessiv) • Thrombasthenie Glanzmann (autosomal rezessiv) • ADP-Speicherungsdefekt • Prostaglandinsynthesestörungen • Rezeptordefekte

* Postinfektiöse Antikörper, die mit Thrombozyten kreuzreagieren bzw. Auto-AK.

Immunthrombozytopenie (ITP) und andere Thrombozytopenien

- **Bevorzugtes Alter:** zwischen 2. und 5. Lebensjahr.
- **Klinik:**
  - Ab Thrombozyten < 20.000/µl petechiale Blutungen an Haut und Schleimhäuten, besonders an lageabhängigen Körperpartien (thrombozytopenischer Blutungstyp, s. auch Tab. 21.6), vermehrte traumatische Hämatome, Nasenbluten.
  - Akute postinfektiöse ITP meist 1–2 Wochen nach viralem Infekt der oberen Luftwege, Röteln, Varizellen, infektiöser Mononukleose, Zytomegalie u. a. (selbstlimitiert)
  - Chronische ITP (Morbus Werlhof): ITP verläuft in ca. 10 % der Fälle mit bis zu jahrelangen Schüben (oft selbstlimitiert). Persistierende Formen mit steigendem Alter häufiger; isoliert oder im Rahmen von Autoimmunsyndromen, z. B. systemischer Lupus erythematodes.
  - Ausschluss von Symptomen anderer Grundkrankheiten (Leukämie, Hypersplenismus u. a.).
- **Komplikationen:** Magen-Darm-Blutung, Hämaturie, meningeale und andere Blutungen bis zur Unstillbarkeit.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - Rumpel-Leede-Test (S. 528).
  - *Blutbild:* schwere Thrombozytopenie.
  - *Globale Blutungstests:* Blutungszeit bzw. PFA-100 verlängert, Prothrombinzeit, PTT, Thrombinzeit normal.
  - *AK-Nachweis bei ITP* nicht sinnvoll, da unsensitiv und unspezifisch.
  - *Urin:* Hämaturie?
  - *Knochenmarkpunktion:* Vor Beginn einer Steroidtherapie zum Ausschluss einer Leukämie. Bei ITP meist Megakaryozyten vermehrt, selten amegakaryozytäre Formen.
- **Differenzialdiagnosen:**
  - Thrombozytopenie durch Produktionsstörung im Knochenmark (Leukämie, aplast. Anämie).
  - *Koagulopathien*: anderer Blutungstyp (S. 496).
  - Vaskulitis-Syndrome: Purpura Schoenlein-Henoch u. a. (S. 528)
  - Willebrand-Erkrankung: Fehlen des Willebrandfaktors (S. 501).
- **Therapie:**
  - *Mechanische Blutungstillung:*
    - Lokale Tamponaden (z. B. Nase, kleine Wunden) und Hämostyptika, Elektrokoagulation, bei Menorrhagien Ovulationshemmer.
    - Thrombozytenkonzentrate nur bei lebensbedrohlichen Blutungen (vorwiegend gastrointestinal und zerebral), bei dringlichen Operationen und Thrombozyten < 20.000/µl bereithalten!
  - *Medikamente:*

    Hinweis: Eine akute postinfektiöse ITP erfordert nicht zwangsläufig eine medikamentöse Therapie! Eine Verlaufsbeobachtung der Blutungssymptome, vor allem bzgl. des Auftretens von Schleimhautblutungen („wet purpura"), unter Minimierung des Verletzungsrisikos (Bettruhe!) ist durchaus möglich, da in vielen Fällen eine rasche Spontanremission eintritt.
    - Hochdosiert Immunglobulin, je 0,4 g/kg KG i. v. für 5 d oder 1,0 g/kg KG in 1 ED für 1–2 d.
    - Alternativ Prednisolon initial 3 mg/kg KG/24 h, dann ausschleichend 1 mg/kg KG/d für 2–3 Wochen, wenn eine Leukämie (vorher KM-Punktion!) ausgeschlossen ist. Bei fehlendem Anstieg der Thrombozyten Prednisolon weiter jeden 2. Tag 1 mg/kg KG und abhängig von der Blutungsneigung steigern.
    - Splenektomie als Notfallmaßnahme bei nicht stillbarer Blutung, sonst erst nach jahrelangem Verlauf; vorher Pneumokokkenvakzine.
    - Bei Therapieresistenz > 6 Monate ist bei Fehlen schwerer Blutungen auch Zuwarten möglich.
    - Bei weiterer Therapieresistenz evtl. andere Immunsuppressiva, Thrombopoetinanaloga.

- **Prognose:** Bei ITP ist das Risiko für Gehirnblutungen oder Tod durch Verbluten sehr gering. Akute ITP heilt in 50 % nach 4–8 Wochen, in 90 % innerhalb von 12 Monaten aus. Nach Splenektomie Gefahr der Postsplenektomiesepsis.

Thrombozytopathien

- **Klinik:**
  - Symptome der Grundkrankheit.
  - Petechiale und Schleimhaut-Blutungen.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Blutbild:* Thrombozytenzahl meist normal, Riesenplättchen bei Bernard-Soulier-Syndrom.
  - Bei V. a. Thrombozytopathie spezifische Blutungstests (u. a. PFA-100, Thrombozytenaggregationstest) in Speziallabors.
  - Ansonsten s. Diagnostik wie bei Thrombozytopenien.
  - Ggf. genetische bzw. molekularbiologische Diagnostik (bei positiver Familienanamnese).
- **Therapie:** unspezifische Blutstillungsmaßnahmen wie bei Thrombozytopenien. Weiter können Antifibrinolytika (z. B. Epsilon-amino-capronsäure) zur Behandlung und Vorbeugung von Blutungen gegeben werden. Bei manchen Patienten ist DDAVP wirksam (siehe vW Erkrankung).
- **Prognose:** Gut.

Hämophilien A + B

- **Definition und Ursache:** Angeborene Koagulopathie infolge Mangels an *Gerinnungsfaktor VIII (Hämophilie A)* oder *IX (Hämophilie B).* Beide werden X-chromosomal rezessiv vererbt und betreffen daher fast ausschließlich das männliche Geschlecht (Abb. 21.1). Blutungsursache ist eine mangelnde Fibrinbildung infolge einer Störung der endogenen Gerinnungskaskade.

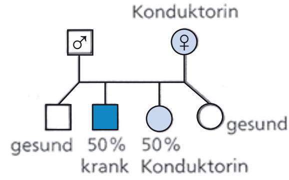


Abb. 21.1 • Stammbaum bei Hämophilie

- **Vorkommen und Schweregrade:**
  - 85 % Hämophilie A (1 : 30.000), 15 % Hämophilie B (1 : 150.000).
  - Klinischer Schweregrad je nach Restaktivität des Faktors: 0–1 % schwer, 1–5 % mittelschwer, 5–40 % leicht.
- **Klinik:**
  - Eine Hämophilie wird trotz der mechanischen Beanspruchung unter der Geburt selten in der Neugeborenenperiode manifest!
  - Bei schwerer/mittelschwerer Hämophilie spontane Blutungen (ohne Trauma), bei leichter Hämophilie nur posttraumatische/perioperative Blutungen.
  - *Ab 3.–6. Lebensmonat:* „Hämophiler" Blutungstyp (s. auch Tab. 21.6); traumatisch flächenhafte Hämatome, Suffusionen, Blutungen in tiefe Weichteile, Muskeln und Gelenke.
  - Nachblutungen nach Operationen oder Traumen, Nasen- und Zahnwechselblutungen.
  - Seltener Hämaturien sowie intrakranielle und intraabdominelle Blutungen mit Meläna.
  - Leichte Blutungen sind bei Konduktorinnen möglich.
- **Komplikationen:**
  - Hämophile Arthropathie mit Erguss, Inflammation, zunehmende Bewegungseinschränkung bis zur Kontraktur, Immobilisierung/Invalidität.

Cave: Kompartmentsyndrom bei Muskelblutungen.
- Hemmkörper (nach Substitution AK-Bildung gegen Gerinnungsfaktor, schwere hämorrhagische Diathese).
- Infektionsübertragung durch plasmatische Faktorkonzentrate; aufgrund von Pathogeninaktivierungsverfahren heute extrem unwahrscheinlich.

▶ **Spezifische Diagnostik:**
- *Blutbild:* Thrombozytenzahl normal (außer bei den seltenen kombinierten hämorrhagischen Diathesen), Blutungsanämie.
- *Globale Blutungstests bei V. a. Koagulopathie* (außer Fibrinogenmangel): PTT verlängert, Blutungszeit, Thrombinzeit, Fibrinogen und Kapillarresistenz normal. Faktoren VIII oder IX ↓.

▶ **Differenzialdiagnosen:**
- *Von-Willebrand-Jürgens-Erkrankung* (S. 501).
- *Andere angeborene Koagulopathien:* Einzelbestimmung der Faktoren II, V, VII, X, XI, XIII. Afibrinogenämie (Faktor I) beginnt häufig mit Nabelblutungen. Faktor-XII-Mangel bedingt keine vermehrte Blutungsneigung.
- *Erworbene Koagulopathien* (S. 501).
- *Kombinierte hämorrhagische Diathesen* (Verbrauchskoagulopathie u. a.).
- *Vaskulitis-Syndrome* (S. 528).
- *Thrombozytopenien und -pathien* (S. 497).
- Hämaturie anderer Genese.
- Arthritis (S. 520).
- Osteomyelitis (S. 544).
- Trauma verschiedener Lokalisation ohne hämorrhagische Diathese.
- Tumoren, ALL (S. 492), AML (S. 494), CML (S. 495).
- Bei Blutungen in den M. iliopsoas DD Appendizitis.

▶ **Therapie:**
- *Allgemeine Maßnahmen:*
  - Mechanische Blutstillung lokal, z. B. mit Tamponade, Eisbeutel, Fibrinkleber und bei Schleimhautblutungen zusätzlich Epsilonaminokapronsäure 200 mg/kg KG p. o., dann 6-stündlich 100 mg/kg KG für 2–5 d (außer bei Hämaturie).
  - Bei Gelenksblutung vorrübergehend Immobilisierung bzw. Gewichtsentlastung.
  - Schmerzbekämpfung. *Cave:* Keine Acetylsalicylsäure! Keine i. m. Injektionen!
  - Faktorensubstitution s. u.
- *Faktorsubstitution i. v.:*
  - **1. Bedarfstherapie (on-demand)**: Sofortige Verabreichung bei **jeder stärkeren Blutung (v. a. Gelenksblutung)**.
  - **2. Perioperative Substitution:**
    - *Dosierung abhängig von der Restaktivität des Faktors:* 1 IE/kg KG Faktor VIII und 2 IE/kg KG Faktor IX heben die Konzentration im Plasma um 1–2 % (biologische Variabilität).
    - Notwendige Blutspiegel in Abhängigkeit von der Situation s. Tab. 21.9.
  - **3. Prophylaktische Therapie:** bei schwerer Hämophilie im Kindesalter obligat; sonst bei rezidivierenden Blutungen (besonders in Gelenke und Muskeln).
    - *Dosierung bei prophylaktischer Therapie:* 20–40 IE/kg KG Faktor VIII/Faktor IX 3 × /Woche (bei Faktor IX ev. nur 2 x /Woche). Training der Eltern und Kinder zur selbstständigen Injektionstherapie zu Hause und auf Reisen. Die Langzeitprophylaxe erfordert oft einen zentralen Verweilkatheter (z. B. PortA-Cath), welcher mit Sekundärkomplikationen behaftet sein kann (v. a. Infektion). Wichtig ist die sterile und schonende Handhabung! Eine Alternative stellt die Anlage eines arterio-venösen Shunts zur Faktorverabreichung dar.
- Physiotherapie unter Substitution, immer nur kurzzeitige Ruhigstellung.
- Hepatitis-A und B-Schutzimpfung (S. 49).
- Eine gute interdisziplinäre Zusammenarbeit ist wichtig, engen Kontakt zu Familien bzw. Selbsthilfegruppen halten. Frühzeitige heilpädagogische Beeinflussung der Lebensführung und sorgfältige Berufsberatung.

Tab. 21.9 • Notwendige Höhe und Dauer von Gerinnungsfaktoraktivitäten in verschiedenen Situationen

Situation	notwendige Mindesthöhe (Talspiegel vor erneuter Gabe) und Dauer der Faktoraktivität
leichtere Blutungen	10 % über 24–72 h
mittelschwere Blutung und kleinere Operationen	30 % über 3–4 d
schwere Blutungen und mittlere Operationen	ca. 50 % über 4–14 d
große Operationen	50–100 % über 2–3 Wochen bis zur endgültigen Wundheilung

Spiegelkontrolle!

Beachte: Die Patienten müssen den Hämophiliepass immer mit sich führen.

- *Hemmkörper gegen Faktor VIII:* Als Therapie aktivierte Prothrombinkomplex-Konzentrate, rekombinanter Faktor VII a, hochdosierte Faktortherapie zur Hemmkörpersuppression (sehr teuer).

▶ **Prognose:** Die Lebenserwartung ist bei konsequenter Therapie normal bzw. von anderen Komplikationen abhängig.

Von-Willebrand-Erkrankung

▶ **Definition:** A.d. oder r. vererbte Blutungskrankheit mit Mangel des von-Willebrand-Faktors (vWF bildet Komplex mit Faktor VIII); vWF vermittelt die Thrombozytenadhäsion bei Gefäßwandverletzung, bei Mangel ist die Thrombozytenadhäsion/-aggregation gestört.

▶ **Vorkommen und Vererbung:** Häufigste angeborene Gerinnungsstörung (Prävalenz geschätzt 1 : 150, klinisch symptomatisch ca. 1 : 10 000), verschiedene Genvarianten am Chromosom 12 (Typ 1–3 mit Subtypen).

▶ **Klinik:** Wie bei Thrombozytopenie (S. 498).

▶ **Spezifische Diagnostik:**

- Bei leichten Formen durch Globaltests (PTT ↑ etc.) nicht mit Sicherheit auszuschließen (normale PTT bei einem Drittel).
- *Wichtigster Suchtest:* Blutungszeit bzw. PFA-100 oft (aber nicht immer!) verlängert.
- Faktor VIII ↓, Willebrand-Faktor ↓, Ristocetin-Cofaktor ↓, Thrombozytenzahl normal (nur bei Typ IIb ↓).

▶ **Therapie:**

- *Für milden Typ I:* bei Blutung bzw. als Operationsvorbereitung DDAVP (1-Desamino-8-D-Arginin-Vasopressin = Vasopressin-Analogon) 0,3–0,4 µg/kg subkutan oder intravenös über 30 min bzw. 2–4 µg/kg intranasal (vorher Testung des individuellen Ansprechens). Adjuvante Gabe der Fibrinolysehemmer Epsilonaminokapronsäure (Zyklokapron) oder Tranexamsäure.
  Hinweis: DDAVP-Gabe (z. B. Octostim) führt zur endogenen Freisetzung von vWF; diese erschöpft sich jedoch nach 3–4 Einzelgaben.
- *Bei schweren Formen (Typ II und III):* Willebrand-Faktor-Konzentrat 30–50 IE/kg alle 12 h.

Erworbene Koagulopathien

▶ **Definition:** Mangel an Gerinnungsfaktoren (besonders II, VII, IX, X).

▶ **Ursachen:** Vitamin K-Mangel, Leberzellschädigung, Leberunreife der Frühgeborenen, Malabsorption (z. B. Zöliakie), Mukoviszidose, parenterale Ernährung, Coumarinbehandlung. Zusätzlicher Mangel an Faktor I und V bei schweren Leberparenchymschädigungen.

- **Klinik:**
  - „Hämophiler" Blutungstyp (s. Tab. 21.6) an Haut, Schleimhäuten und Weichteilen.
  - Nachblutungen, Meläna.
  - Latente Blutungsneigung bei Abfall der Faktoren < 40 %, manifeste Blutungen meist bei Abfall < 10 %.
  - Symptome der Grundkrankheiten.
- **Komplikationen:** Schwere Blutverluste.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Blutbild:* Thrombozyten normal (außer bei schwerem Leberschaden), Blutungsanämie (Hb ↓, Erythrozyten ↓, Hkt ↓, Retikulozyten ↑, bei akuter Blutung normochrom).
  - *Globaler Gerinnungsstatus:* Quick meist ↓, PTT ↑, evtl. Fibrinogen ↓.
  - Gerinnungsfaktorenanalyse.
  - Bei Vitamin K-Mangel: Koller-Test mit 5 mg Vitamin K langsam i. v. → Anstieg des Quickwertes innerhalb von Stunden (außer bei schwerem Leberschaden).
  - Leberfunktionstests.
  - Grundkrankheit abklären (s. o.).
- **Differenzialdiagnosen:**
  - Angeborene Koagulopathien (S. 499).
  - L-Asparaginase-Behandlung (z. B. bei ALL, u. a. Fibrinogensynthese gehemmt).
  - Verbrauchskoagulopathie (s. u.).
- **Therapie:**
  - Grundkrankheit behandeln.
  - Bei Vitamin-K-Mangel: Vitamin K_1 (Konakion) 0,2 mg/kg KG i. v. (ölige Lösung, daher langsam injizieren!) bei akuter Krankheit, sonst p. o. Kontrolle des Gerinnungsstatus nach 12–24 h.
  - In Akutfällen (v. a. Hirnblutungen) Prothrombinkomplexkonzentrat. Bei Leberschäden Vorsicht vor DIC und Thrombosen, daher evtl. Fresh Frozen Plasma (FFP) 10 ml/kg KG i. v.
  - Vitamin-K-Prophylaxe des Neugeborenen (S. 39).
- **Prognose:** Abhängig vom Therapieerfolg der Grundkrankheit.

21.12 Verbrauchskoagulopathie (DIC)

Definition und Ursachen

- **Definition:** Die disseminierte intravasale Gerinnung (DIC) ist eine multifaktoriell ausgelöste intravasale Aktivierung von Thrombozyten und des plasmatischen Gerinnungssystems mit folgender Mikrothrombosierung der Blutendstrombahn und überschießendem Verbrauch an Thrombozyten und Gerinnungsfaktoren (I, V, VIII, Antithrombin III und Protein C).
- **Auslösende Ursachen:**
  - Fortgeschrittener Schock unterschiedlicher Ursache.
  - Septische Infektionen, besonders Endotoxine gramnegativer Bakterien.
  - Hypoxämie, Azidose.
  - Thermische Schäden.
  - Riesenhämangiom.
  - Promyelozytenleukämie.
  - Nierenvenenthrombose u. a.
  - *Bei Neugeborenen:* Vorzeitige Plazentalösung, Asphyxie (S. 266), Mekoniumaspiration (S. 264), Sepsis (S. 279), kongenitale, zyanotische Vitien (S. 374), nekrotisierende Enterokolitis (S. 299).

Klinik und Komplikationen

- **Klinik:**
  - Symptome der Grunderkrankung; Schockzeichen; Oligurie/Anurie; respiratorisches Versagen.
  - Blutungen vom thrombozytopenischen und hämophilen Typ (s. Tab. 21.6), Funktionsausfall der durch Mikrothrombosierung geschädigten Organe (z. B. Lunge, Leber, Nieren, Nebennieren).
  - *Sonderformen:*
    - Postinfektiöse Purpura fulminans im Anschluss an exanthematische Krankheiten (Autoantikörper gegen Protein S), großflächige Hautblutungen mit ausgedehnten Nekrosen.
    - *Waterhouse-Friderichsen-Syndrom:* Septischer Schock bei Meningokokkensepsis mit großflächigen Mikrothrombosen der Haut, intravitalen Totenflecken und Nebennierenblutung.
- **Komplikationen:** Irreversibler Schock, Verlust von Extremitäten.

Spezifische Diagnostik

- **Blutbild:** Befunde je nach Grundkrankheit, Thrombozytopenie.
- **Gerinnung:** Quick ↓, PTT ↑, TZ ↑ durch Verminderung von Faktor I, II, V, VIII, XIII und Antithrombin III; Fibrinspaltprodukte (D-Dimer) ↑.
- BGA, Elektrolyte, harnpflichtige Substanzen.
- Weitere Diagnostik nach Grundkrankheit (Bakteriologie, Leberwerte u. a.).

Differenzialdiagnosen

- Kombinierte erworbene hämorrhagische Diathesen anderer Art.
- Vaskulitis-Syndrome (S. 528).
- Thromozytopenien und -pathien (S. 497).

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - *Schockbehandlung (Volumensubstitution)* (S. 827), *Azidosetherapie* (S. 838), *O_2-Gabe.*
  - Behandlung der Grundkrankheit (z. B. Meningitis; bei V. a. Meningokokkeninfektion sofortige antibiotische Therapie mit Ceftriaxon i. v.).
  - *Eventuell: Low-dose-Heparinisierung* mit 5–10 IE/kg KG/h i. v. (gesteigerte Thrombinbildung durchbrechen).
  - *Zufuhr gerinnungsfördernder Substanzen erst bei klinisch bedeutsamen Blutungen:* Fresh Frozen Plasma (= FFP, 10 ml/kg KG i. v.), Thrombozytenkonzentrat, Fibrinogen 100 mg/kg KG.
  - *Nicht belegt: Antithrombin III:* 1 IE/kg KG erhöht die Aktivität von AT III um 1 %; Richtwert: 20 IE/kg als i. v. Infusion, ggf. dann weitere Gaben.
- **Prognose:** Die Letalität ist hoch. Die rasche Kreislaufstabilisierung (Flüssigkeit) und die rasche Gabe von Antibiotika bei Meningokokken- bzw. Pneumokokkeninfektion sind für die Prognose essenziell!

21.13 Thrombotische Erkrankungen

Klinische Manifestationsformen thrombotischer Erkrankungen

- **Häufigste Manifestationsformen:** Thrombosen im zentralen Venensystem im Zusammenhang mit zentralen Venenkathetern (ZVK); bei Adoleszenten auch Bein- oder Beckenvenenthrombose und Lungenembolie.
- **Seltenere Manifestationsformen:** Sinusvenenthrombose, Mesenterial- oder Pfortaderthrombose.
- Wesentlich seltener arterielle Gefäßverschlüsse.

Pathogenese und Ursachen

- **Pathogenese:** Die Neigung zur Thrombenbildung resultiert aus einem Ungleichgewicht zwischen fibrinbildender und fibrinbildungshemmender/fibrinolytischer Aktivität des Blutes bzw. Plasmas („Thrombophilie") zugunsten der Fibrinbildung. Diese Neigung kann angeboren oder erworben sein. Dazu kommen exogene Trigger wie ZVK, Operationen, Immobilisierung. Gemeinsames Inhibitorsystem der Fibrinbildung sind Antithrombin III, Protein C und Protein S.
- **Störungen im Inhibitorsystem der Fibrinbildung:**
  - *Antithrombin-III-Mangel:* AT III blockiert die Aktivität mehrerer Gerinnungsfaktoren, die Bildung ist Vitamin-K-unabhängig. Aktivitätssteigerung durch Heparin. Normalwert altersabhängig, steigt mit dem Alter des Kindes. Bei klinischer Symptomatik eines AT-III-Mangels bestehen meist Werte von 20–60 % der Normalaktivität.
  - *Protein-C-Mangel:* Gerinnungshemmend (durch Inaktivierung von Faktor V und VIII) und fibrinolysesteigernd (PAI-Inaktivierung). Synthese in der Leber, Vitamin-K-abhängig. Aktiviertes Protein C (APC) führt durch Hemmung des Plasminogen-Aktivator-Inhibitors (PAI) zu gesteigerter Fibrinolyse. Klinische Symptomatik eines Mangels meist erst im späteren Kindes- bzw. Jugendalter. Normalwert altersabhängig, steigt mit dem Alter des Kindes.
  - *Protein-S-Mangel:* Kofaktor für den antikoagulatorischen Effekt von aktiviertem Protein C (APC). Normalwert altersabhängig, steigt mit dem Alter des Kindes. Bei klinischer Symptomatik eines Protein-S-Mangels bestehen meist Werte von 15–40 % der Normalaktivität.
  - *APC-Resistenz:* Meist durch Mutation für Faktor V (Faktor V Leiden Mutation). Manifestiert sich meistens erst ab dem 2–3. Lebensjahrzehnt, selten in früher Kindheit (z. B. Sinusvenenthrombose bei Neugeborenen) in Zusammenhang mit anderen Triggern.
- **Kofaktoren für Thrombenbildung:**
  - Hyperkoagulabilität durch orale Kontrazeptiva.
  - Störungen der Fließeigenschaften (erhöhte Viskosität) des Blutes (z. B. durch verminderte Flüssigkeitszufuhr).
  - Mechanische Stase des Blutes (z. B. Bettlägerigkeit; Gips am Bein).
  - (Zentrale) Venenkatheter, Gefäßverletzungen.
  - Infektionen (u. a. mit Fibrinogenerhöhung).
  - Neoplasien (z. B. Promyelozyten-Leukämie).
  - Medikamente (v. a. L-Asparaginase).

Spezifische Diagnostik

- *Bildgebung:* Insbesondere farbkodierte Duplex-Sonografie, MRT-Angiografie oder Computertomografie, Phlebografie, Lungenszintigrafie, u. a.
- *(Familien-)* Anamnese.
- *Erweiterter Gerinnungsstatus* AT III, Protein C, Protein S.

Therapie

- **Unfraktioniertes Heparin i. v. :**
  - Initialer Bolus 50–75 IE/kg KG i. v.
  - Dann 20 IE/kg KG/h als Dauerinfusion (28 IE/kg/h bei Säuglingen). Verlaufskontrolle mittels PTT. Ziel: Verlängerung der PTT etwa auf das 2-fache des Normalwertes bzw. des individuellen Ausgangswertes. Alternativ Kontrolle mittels anti-Xa Aktivität (als spezifischerer Test für Heparin); Zielbereich 0.3–0.7 U/ml.
  - Der AT-III-Spiegel sollte bei Heparintherapie im altersentsprechenden Normbereich liegen, sonst besteht schlechtere Heparinwirkung.
  - Bei versehentlicher Heparin-Überdosierung: Protaminsulfat als Antidot.
  - Unfraktioniertes Heparin ist vor allem bei Therapiebeginn und beim instabilen Patienten angezeigt, da seine Wirkung nach Stoppen der Infusion bei Blutung schnell beendet werden kann.

- **Niedermolekulares Heparin s. c.:** *(Enoxaparin [Lovenox], Dalteparin [Fragmin], Certoparin [Sandoparin] u. a.)* zeigen ein deutlich stabileres Ansprechen und werden bei klinisch stabilen Patienten bevorzugt gegeben.
  - *Dosierung: 2 × 1,0 mg/kg KG/Tag (2 × 1,5 mg/kg KG/Tag für Säuglinge < 2 Monaten)* Verlaufskontrolle mittels Anti-Xa-Aktivität (4 Std. nach Injektion); Zielbereich: 0,5–1,0 U/ml.
- **Vitamin-K-Antagonisten/Coumarine (Marcumar, Sintrom):**
  - Bei längerfristig notwendiger Antikoagulation.
  - Initiale Sättigungsdosis nach Gewicht, nach wenigen Tagen auf Erhaltungsdosis.
  - Wirkung abhängig von Vitamin K Zufuhr mit der Ernährung und vielen anderen Einflussfaktoren, daher individuelle Dosistitration erforderlich.
  - Steuerparameter INR (Internationalized Normalized Ratio, Richtwert: 2.0–3.0).
  - Ausstellen eines Notfalls- und Therapieausweises, der immer mitzuführen ist! Vor Operationen rechtzeitiges Absetzen bzw. im Notfall Vitamin K (Konakion) als Antidot.

  Cave: Coumarin-Therapiebeginn noch unter laufender Heparinisierung! Andernfalls sind schwere thrombotische Komplikationen möglich, da zunächst ein Abfall der Vitamin-K-abhängigen Gerinnungsinhibitoren (Protein C, Protein S) eintritt!
- **Antithrombin III:** Bei ausgeprägtem AT-III-Mangel. 1 IE/kg KG steigert die Plasmaaktivität um 1–2 %.
- **Rekombinanter Tissue Plasminogen Aktivator (rTPA, Alteplase, Actilyse):** Eignet sich im Gegensatz zu obigen Substanzen zur Fibrinolyse (Auflösung bereits bestehender Thromben). Kann systemisch oder lokal (am Ort des Gerinnsels) appliziert werden. Erfordert wegen Blutungsneigung eine engmaschige Überwachung.
  - Systemische Lysetherapie: 0,25 mg/kg KG in der ersten Stunde, dann 0,1 mg/kg KG/h als Dauerinfusion in Kombination mit Heparin (5–10 E/kg KG/h). Bei Lysetherapie ist meist die Gabe von Plasma zur Substition von Plasminogen erforderlich.
  - Anwendungsmöglichkeiten: Tiefe Beinvenenthrombose, Koronarinfarkte u. a.; die Anwendung bei zerebralen Infarkten wird derzeit kontrovers diskutiert (Risiko einer sekundären Hirnmassenblutung ca. 10 %!).
  - Wegen sehr hohen Blutungsrisikos ist die Lysetherapie nur bei **lebensbedrohlichen bzw. organ- oder extremitätenbedrohlichen Thrombosen** zu erwägen!

Hinweis: Bei Erwachsenen wird derzeit bei Insult die rTPA-Gabe innerhalb der ersten 3,5 Stunden empfohlen. Im Kindes- und Jugendalter laufen derzeit Studien über den Nutzen dieser Therapieform.

22 Erkrankungen des Immunsystems inkl. Allergien

22.1 Immundefizienzen – Übersicht und Vorkommen

Wann besteht der Verdacht auf einen Immundefekt?

- Keine verbindlichen Normwerte! Verdacht auf einen Immundefekt aber, wenn Infektionen ungewöhnlich früh (Ausnahme: erhöhtes Risiko bei Frühgeburtlichkeit), ungewöhnlich oft, ungewöhnlich schwer, polytop (d. h. an verschiedenen „Herden") oder mit ungewöhnlichen Erregern (z. B. Pneumozystis) auftreten/verlaufen.
- Folgende Aussagen dienen der Orientierung:
  - *Ungewöhnlich früh:* In den ersten Lebensmonaten rezidivierende Infektionen ungewöhnlich (Vorhandensein maternaler Antikörper = „Nestschutz"). ***Hinweis:*** später Abfall der Nabelschnur (normalerweise am 5.–10. Lebenstag) erster Hinweis auf Störung der Granulozytenfunktion.
  - *Ungewöhnlich oft:*
    - Ab dem 2. Lebensjahr hängt die Zahl „banaler Infektionen" u. a. vom Milieu ab (sozialer Status, Stadt/Land, Fremdkontakte, Kinderkrippen-/Kindergartenbesuch).
    - 5–8 fieberhafte Infektionen pro Jahr noch normal (v. a. bei Kinderkrippen-/Kindergartenbesuch), sofern sie nicht ungewöhnlich schwer verlaufen. Im Schulalter sinkt die Frequenz dann üblicherweise ab (Ausnahme: Kinder mit bis dahin wenig Antigen-Kontakt).
  - *Ungewöhnlich schwer:* Bsp.: Rezidivierende eitrige Otitis, schwere Pneumonien, rezidivierende Pyelonephritis, rezidivierende Gastroenteritis (evtl. mit Gedeihstörung). Frühzeitig Immunschwäche in Erwägung ziehen und eine entsprechende Abklärung einleiten.

  Hinweis: Dies gilt auch für Kinder, die an einer Erkrankung leiden, gegen die sie vormals ausreichend geimpft wurden (→ Impftiterbestimmung bei V. a. mangelnde Immunantwort).

Immundefizienz – primär vs. sekundär

- Siehe Tab. 22.1.
- **Primäre Immundefekte (PID; angeboren):**
  - Insgesamt selten, werden oft spät oder nicht richtig diagnostiziert („Dunkelziffer").
  - Ca. 250 verschiedene Formen, bisher ca. 250 verantwortliche Gene identifiziert.
  - PID müssen von häufig auftretenden rezidivierenden Infekten „banaler" Natur wie Tonsillitis, Sinusitis, Otitis (Adenoide?), hyperreagiblem Bronchialsystem, Mukoviszidose, Allergien und Ekzemen abgegrenzt werden.
  - Nach *International Union of Immunological Societies – Primary Immunodeficiency Classification Committee* werden *8 Gruppen* unterschieden:
    1. Kombinierte T- und B-Zell-Immundefekte (die meisten SCIDs, Omenn Syndrom u. a.).
    2. Immundefekte, bei denen der Antikörpermangel im Vordergrund steht (mit oder ohne B-Zelldefizienz, leichte oder schwere Immundefekte).
    3. Andere gut definierte Immundefekt-Syndrome (Wiskott-Aldrich-Syndrom, Di-George Syndrom, DNA-Reparaturdefekte, Hyper-IgE-Syndrom, Immun-ossäre Syndrome, Hermansky-Pudlak-Syndrom, chronische mukokutane Candidiasis u. a.).
    4. Erkrankungen mit Immundysregulation (Immundefekte mit Hypopigmentation, hämophagozytische Syndrome, Syndrome mit Autoimmunität u. a.).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

5. Angeborene Defekte der Phagozytenzahl und/oder -funktion (schwere kongenitale Neutropenie, septische Granulomatose, Interleukin-12- und Interferon-Gamma-Signaldefekte etc.).
6. Defekte des angeborenen/„natürlichen" Immunsystems (anhydrotische ektodermale Dysplasie u. a.).
7. Autoinflammatorische Syndrome (familiäres Mittelmeerfieber, TNF-Rezeptor-assoziiertes periodisches Syndrom, Kryopyrin-assoziierte Syndrome u. a.).
8. Komplementdefekte (Einzelfaktorendefekte, Mannose-bindendes Lektin [MBL]-Defekt, hereditäres Angioödem, paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie u. a.).

▶ **Sekundäre (erworbene) Immunsystemdefekte:**
- Sie können bei jedem Kind in jedem Lebensalter passager vorkommen.
- Begünstigende Faktoren:
  - Frühgeburtlichkeit, konstitutionell verminderte Resistenz, allergische Disposition.
  - Verschiedene somatische Grundkrankheiten, z. B. Diabetes mellitus, Adenoide, Mukoviszidose, immotiles Ziliensyndrom, Harnwegsfehlbildungen. Weitere Erkrankungen und ihre konkrete Beeinflussung des Immunsystems s. Tab. 22.1.
  - Malnutrition, mangelnde Pflege und Hygiene.

Beachte: Abgesehen von einer adäquaten allgemeinen Versorgung (Ernährung, Impfungen, ggf. Expositionsprophylaxe) existieren keine gesicherten Möglichkeiten zur Stärkung des Immunsystems. Die teilweise propagierten „Immunstimulanzien" haben keinen gesicherten Effekt auf die Immunabwehr von Kindern!

Tab. 22.1 • **Sekundäre Beeinflussung der Immunabwehr**

Erkrankung bzw. Ursache	Beeinflussung des Immunsystems:		
	Granulozyten	**zelluläre Immunität**	**humorale Immunität**
Infektionen			
• EBV		↓	↓
• Masern		↓	
• HIV/AIDS		↓	↓
Leukämie	↓	↓	↓
Diabetes mellitus	↓		
schwere Verbrennungen	↓	↓	↓ (Ig-Verlust)
Urämie	↓	↓	
nephrotisches Syndrom			↓ (Ig-Verlust)
Enteropathie			↓ (Ig-Verlust)
Mangelernährung			
• Zinkmangel	↓	↓	
• Selenmangel			↓
Autoimmunerkrankungen		↓	↑ (pathologisch)
Splenektomie	↓		
Narkose	↓		
ionisierende Strahlung	(↓)	↓	↓

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 22.1 • Fortsetzung

Erkrankung bzw. Ursache	Beeinflussung des Immunsystems:		
	Granulozyten	**zelluläre Immunität**	**humorale Immunität**
Medikamente			
• Steroide	(Leukozytenzahl ↑)	↓	
• Methotrexat		↓	
• Cyclophosphamid	(↓)	↓	↓
• Tuberkulostatika			↓ (Hemmung)
• Phenytoin			↓ (IgA-Hemmung)
• schwere körperliche u. psychische Belastung		↓	↓

22.2 Immundiagnostik

Diagnostische Maßnahmen

- **Anamnese und körperliche Untersuchung:**
  - Immundefekt (gehäufte Infektionen) in der Familie?
  - Später Abfall der Nabelschnur (> 2–3 Wochen).
  - Klinische Hinweise auf Immundefekt (S. 506).
- **Labor:** s. Tab. 22.2.
- **Abdomensonografie:** Nachweis einer Hepatosplenomegalie (z. B. bei septischer Granulomatose) oder Asplenie.
- **Röntgen-Thorax:** evtl. fehlender Thymusschatten bei T-Lymphozytendefekten.
- **Allergiediagnostik** (S. 517).

Tab. 22.2 • Bei V. a. Immundefekt zu bestimmende Laborparameter und ihre pathologischen Veränderungen

Untersuchung/Parameter	pathologische Veränderung
Differenzialblutbild	Lympho-, Neutro-, Thrombozyto**penien**
Immunglobuline (IgG, IgA, IgM, IgE und IgG-Subklassen) ggf. IgD (bei periodischem Fieber)	bei B-Lymphozyten-Defekten generell oder isoliert ↓, evtl. IgM bzw. IgE ↑ IgD ↑ bei Hyper-IgD-Syndrom (HIGS)
spezifische Antikörper nach Impfungen	bei B-Lymphozytendefekten nach Impfungen **kein Antikörperanstieg**
Autoantikörper (ANA, ENA [ANA-Subsets], ds-DNA-AK, Cardiolipin, ANCA, organspezifische Antikörper u. a.)	Nachweis bei autoimmunologischer Erkrankung, z. B. systemischem Lupus erythematodes (SLE)
ABO-/Isoagglutinine	**fehlen** bei B-Lymphozytendefekten
T-Lymphozyten (CD3) und Verhältnis von T-Helfer(CD4)- zu T-Suppressor(CD8)-Zellen	abhängig von der Art der Erkrankung: • bei Immunschwäche (z. B. HIV) CD4 : CD8-Ratio < 1 (T-Helfer-Zellen ↓) • bei T-Lymphozyten-Defekt CD4 : CD8-Ratio > 1

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 22.2 • **Fortsetzung**

Untersuchung/Parameter	pathologische Veränderung
Detaillierte Immunphänotypisierung	z. B.: • T-Lymphozyten: CD3, CD4, CD8 • B-Lymphozyten: CD19 • NK-Zellen: CD56
T-Lymphozyten-in-vitro-Stimulation mit Mitogenen (PHA, ConA, PWM) oder Antigenen (Tetanus, Diphtherie, Polio u. a.):	bei T-Lymphozyten-Defekt ↓
Granulozytenfunktionstests*	MPO (Myeloperoxidase), bei septischer Granulomatose Nitroblautetrazoliumtest (NBT) ↓; fallweise Adhärenz, Chemotaxis, Phagozytose, Chemolumineszenz oder quantitative O_2-Bildung in Speziallabors bestimmen
Komplementglobaltest (gesamthämolytisches Komplement CH 50 als Screening); evtl. **Einzelkomponentenbestimmung** (C3, C4 u. a.)	s. Komplementdefekte (S. 513)
Zytokine und ev. Zytokinrezeptor-Analysen (z. B. INF-Gamma, IL-12, TNF-Alpha)	z. B. verstärkte und prolongierte Wirkung von TNF-Alpha bei TRAPS (TNF-Alpha-Rezeptor assoziiertes periodisches Fiebersyndrom)
Intrakutantests Tuberkulintest, Multitest**; Intrakutantest mit 7 Recall-Antigenen zur Überprüfung der zellvermittelten Typ-IV-Immunreaktion (S. 515)	negativ bei T-Lymphozyten-Defekt
Spezialtests	fallweise HLA-Antigene, Adenosin-Deaminase, Purin-Nukleosid-Phosphorylase, Transcobalamin II, C_1-Esterase-Inhibitor (bei rez. Quincke-Ödem)
molekularbiologischer Nachweis des Gendefekts in Einzelfällen, z. B. bei Morbus Bruton (s. u.), Mikrodeletionssyndrom 22q11 u. a.	MEFV bei familiärem Mittelmeerfieber (FMF), MVK bei Hyper-IgD-Syndrom, TNFRF1A bei TRAPS, CIAS 1 bei Cryopyrin-assoziiertem periodischem Fiebersyndrom (CAPS), IL 1RN bei Defizienz des Interleukin-Rezeptor-Antagonisten (DIRA)
„AIDS-Test" bei V. a. HIV-Infektionen	s. AIDS-Diagnostik (S. 693)

** schwierige Bestimmung; nur in wenigen Speziallabors möglich und nur mit frischen Granulozyten*
*** derzeit im Handel nicht erhältlich; als Alternative serologische Bestimmung der IgG-Antikörpertiter (sog. Immunantwort auf Impfungen)*

22.3 B-Lymphozyten-Defekte

Formen und Häufigkeit

▶ **Primäre (angeborene) Defekte:**

- *Agammaglobulinämie :*
  - X-chr. r. vererbt (= Morbus Bruton).
  - A. r. vererbt.
  - Mit Wachstumshormonmangel.
- *Selektiver Immunglobulinmangel*, am häufigsten selektiver IgA-Mangel (1 : 500–700).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *IgG-Subklassendefekte.*
- *Transitorische Hypogammaglobulinämie des Kleinkindes* (= Verlängerung der physiologischen transienten Hypogammaglobulinämie des Säuglings).
- *Hyper-IgM-Syndrom* (vorwiegend IgM-AK werden produziert, IgG und IgA sind vermindert).

▶ **Sekundäre (erworbene) Defekte:** Hypogammaglobulinämien v. a. bei Thymom, protein-losing enteropathy, nephrotischem Syndrom und Chemotherapie.

▶ **Häufigkeit:** 50–75 % aller Immundefizienzen.

Klinik

▶ **Primäre Formen:**
- Beginn **meist im zweiten Lebenshalbjahr** (Wegfall der mütterlichen Leihimmunität) mit *rezidivierenden bakteriellen polytopen* Infektionen (Pneumonie, Otitis, Meningitis u. a.).
- *Zöliakie-ähnliche Durchfälle mit Lambliasis bei IgA-Mangel* (< 0,5 g/l). Beachte: Ein isolierter IgA-Mangel bleibt oft lange Zeit asymptomatisch.
- Bei Morbus Bruton (X-chr. r.) sind nur Jungen betroffen.

▶ **Sekundäre Formen:** Symptome der Grundkrankheit, rezidivierende polytope Infektionen.

Spezifische Diagnostik und Differenzialdiagnosen

▶ **Diagnostik:**
- Erregernachweis.
- Quantitative Immunglobulinbestimmung: IgA, IgM, IgG, IgE ↓; wenn normal, zusätzlich IgG-Subklassen bestimmen, Altersnormwerte beachten (S. 881).
- AB0-Isoagglutinine fehlen, Antikörperanstieg nach Impfungen (z. B. Tetanus, HiB) fehlt.

▶ **Differenzialdiagnosen:**
- Rezidivierende Infekte ohne Immunglobulinmangel.
- T-Zell-Defekte siehe unten.

Therapie und Prophylaxe

▶ **Antibiotika:** Gezielte Antibiotikatherapie, evtl. Langzeitprophylaxe mit Cotrimoxazol 2,5–3 mg/kg KG p. o. Häufig ist eine kombinierte antimykotische Behandlung notwendig.

▶ **Immunglobuline :**
- Intravenöse (nicht intramuskuläre) Gabe von 0,3 g/kg KG alle 3–4 Wochen, Serumspiegel > 2 g/l halten.

  Beachte: Bei isoliertem IgA-Mangel ist diese Therapie wegen Gefahr der Anaphylaxie kontraindiziert.
- Als Alternative zur i. v.-Therapie kommt eine subkutane Ig-Gabe (spezielle Präparate für s. c.-Gabe) in Betracht.
- Bei transitorischer Hypogammaglobulinämie Immunglobuline nur in Phasen vermehrter bakterieller Infekte geben.
- Die transiente Hypogammaglobulinämie des Säuglings ist physiologisch und erfordert keine spezifische Therapie.

▶ Möglichst vor potenzieller Infektionsgefahr schützen (Expositionsprophylaxe), Lebendimpfstoffe (je nach Defizienz) meiden bzw. nur in Absprache mit Immunologen.

▶ Bei sekundären Formen Grundkrankheit behandeln.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

22.4 T-Lymphozyten- und kombinierte Defekte

Formen und Häufigkeit

Beachte: T-Lymphozyten-Defekte haben wegen der Regulatorfunktion der T-Helfer- und T-Suppressorzellen und der von ihnen produzierten Interleukine meistens auch Funktionsstörungen der B-Lymphozyten zur Folge. Dadurch entstehen in unterschiedlicher Ausprägung Defekte der Immunmodulation (Interleukine, Interferon, Migration-Inhibition-Faktor [MIF] u. a.), der Effektorzellen (zytotoxische T-Lymphozyten, Natural-Killer-Zellen u. a.) und der Immunglobulinsynthese.

- **Primäre (angeborene) Defekte (selten):**
  - *Common variable immunodeficiency* (CVID) mit vorwiegendem Antikörpermangel oder zellvermittelter Immundefizienz.
  - *Schwere kombinierte Immundefizienzen* (SCID = severe combined immunodeficiency).
  - *Adenosindeaminase-Defekt*.
  - *Purinnukleosid-Phosphorylase-Defekt*.
  - *HLA-Expressionsdefekt*.
  - *Biotinabhängiger Karboxylasedefekt*.
  - *Chronische Mononukleose* (Purtillo-Syndrom).
  - *Syndrome:*
    - Wiskott-Aldrich-Syndrom: Ekzeme, Thrombozytopenie, Infekte.
    - Di-George-Syndrom (CATCH-22-Syndrom): Thymusaplasie, Gesichtsdysmorphien, Herzgefäßfehlbildungen, Hypoparathyreoidismus und hypokalzämische Tetanie.
    - Ataxia teleangiectatica: Teleangiektasien, progrediente zerebelläre Ataxie.
    - Albinismus.
    - Acrodermatitis enteropathica (Zinkresorptionsdefekt).
    - Hiob-Syndrom (Hyper-IgE-Syndrom, rote Haare, grobes Gesicht, „kalte" Staphylokokkenabszesse), Transcobalamin-II-Mangel.
- **Sekundäre (erworbene) Defekte (häufiger)**, s. auch Tab. 22.1:
  - *Stressinduzierte T-Zell-Defekte:* Nach Operation, Trauma, Verbrennung, psychogen.
  - *Proteinmalnutrition, Zinkmangel.*
  - *Virusinfekte:* Masern, HIV-Infektion u. a.
  - *Zytostatische Chemotherapie, Radiotherapie.*
  - *Kortikosteroide.*
  - *Maligne Lymphome.*
  - *Autoimmunerkrankung.*
  - *Urämie.*
  - *Asplenie* (Anfälligkeit gegen Polysaccharidantigene kapselbildender Erreger, vor allem Pneumokokken, Meningokokken).

Klinik

- **Primäre Formen:**
  - Bereits **in den ersten Lebenswochen** Beginn *schwerer, chronisch-rezidivierender Infektionen mit Viren* (CMV, EBV, Herpes), *Pilzen* (Candida, Pneumocystis jirovecii) *und Bakterien*.
  - Chronische Dermatitiden, Hautabszesse.
  - Durchfälle, Dystrophie und spezifische Hinweise auf Syndrome (s. o.).
- **Sekundäre Formen:**
  - Bei fehlender Milz oder funktioneller Asplenie foudroyante Sepsis mit Pneumokokken (50 %) und anderen kapselbildenden Bakterien (overwhelming post splenectomy infection = Postsplenektomie-Sepsis).
  - Symptome der Grundkrankheit.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Spezifische Diagnostik und Differenzialdiagnose

- **Diagnostik:**
  - *Blutbild:* Lymphopenie < 1000/µl verdächtig, manchmal Granulozytopenie, Thrombozytopenie (bei Wiskott-Aldrich), Eosinophilie (bei Hiob-Syndrom).
  - *Flusszytometrie (FACS = fluorescent activated cell sorting):* Bestimmung der verschiedenen Lymphozyten-Populationen anhand ihrer Oberflächenantigene: T-Lymphozyten (CD3), T-Helferzellen (CD4), T-Suppressorzellen (CD8), B-Lymphozyten (CD19), Natural Killer Cells (CD56) u. a.
  - *Immunglobuline:* Bei kombinierten und T-Zell-Defekten fast immer sekundär vermindert (durch fehlende T-Helfer-Zellen).
  - *Erregernachweis, Antikörpernachweis:* Wie bei B-Zell-Defekt (S. 509).
  - *Molekularbiologischer Nachweis des Gendefekts* (z. B. bei CATCH-22- bzw. Di-George-Syndrom).
  - *Intrakutantests (Multitest):* Fehlende Hautreaktionen auch nach früherem Antigenkontakt (z. B. Impfungen).
  - *Gezielte Untersuchungen bei Syndromverdacht* (s. o.).
- **Differenzialdiagnosen:** Rezidivierende Infektionen ohne Immundefekt (Tab. 22.1).

Therapie und Prophylaxe

- **Gezielte medikamentöse Therapie:**
  - *Antibiotika* (S. 895).
  - *Antimykotika :*
    - Ketoconazol 3–6 mg/kg KG/d p. o. in 1 ED oder
    - Miconazol 15–30 mg/kg KG/d als Kurzinfusion in 1 ED oder
    - Liposomales Amphotericin B 3–5 mg/kg i. v.
  - *Virostatika :*
    - Aciclovir 3 × 30 mg/kg KG/d p. o. bzw. 3 × 10 mg/kg/d i. v. gegen Herpes.
    - *Ganciclovir* 7,5–10 mg/kg KG/d i. v. gegen CMV.
    - *Antiretrovirale Therapie* bei HIV-Infektion (s. Tab. 29.16).
- **Immunglobuline i. v. oder s. c.**: s. B-Zell-Defekt (S. 509).
- **Bluttransfusionen** (virusfrei) nur nach vorheriger Bestrahlung des Blutes (Lymphozyteninaktivierung) wegen Gefahr der Graft-versus-host-Reaktion. Keine CMV-positiven Spender!
- **Knochenmark-/Stammzelltransplantation:** Mit Knochenmark bzw. Stammzellen von möglichst HLA-identem Spender; bei schweren Formen (z. B. SCID = severe combined immune deficiency) Therapie der Wahl.
- **Bei Milzverlust:**
  - Wenn möglich, vor der Splenektomie gegen Pneumokokken und Meningokokken impfen.
  - Nach Traumen möglichst Milz erhalten bzw. größere Fragmente zurücklassen.
  - Nach Milzverlust Penicillinprophylaxe (S. 900) mindestens bis zum 6. Lebensjahr, bei jedem Infekt Breitbandantibiotika zur Verhinderung der Postsplenektomiesepsis (50 % Letalität).
- **Prophylaxe:**
  - *Allgemeine Maßnahmen:* Möglichst Schutz vor Infektionen, bei schweren Formen bis zur Stammzelltransplantation. Evtl. keimfreie Pflege in Isoliereinheit mit Laminar Airflow. Gewissenhafte antiseptische Hautpflege und Mundpflege. Keine Lebendimpfstoffe.
  - *Medikamentöse Maßnahmen:* Cotrimoxazol oder Pentamidin-Aerosol gegen Pneumocystis-Infektion, Aciclovir lokal und systemisch (250 mg/m² KO) gegen Herpes-simplex- und Varicella-Zoster-Viren, Antimykotika lokal und systemisch (Ketoconazol, Miconazol, liposomales Amphotericin B).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

22.5 Phagozytenfunktionsdefekte

Formen und Häufigkeit

- **Formen:**
  - *Septische Granulomatose*: X-chr. oder a. r. vererbt mit granulomartigen Infiltraten in Haut und Organen. Im Labor fehlender „oxidative burst" (= Freisetzung von Sauerstoffradikalen bei Phagozytose) als Hinweis auf Funktionsdefekt.
  - *Adhäsionsproteinmangel:* Verzögerter Nabelschnurabfall.
  - *Chediak-Higashi-Syndrom*: Okulokutaner Albinismus, Riesengranula in Granulozyten.
  - *Schwerer G-6-PDH-Mangel:* Chronische hämolytische Anämie.
- **Häufigkeit:** Sehr selten.

Klinik

- Frühzeitig bakterielle Infektionen und Pilzinfektionen (z. B. Omphalitis, Abszesse in Haut, Lunge u. a. Organen, Lymphadenitiden, Osteomyelitis).
- Spezifische Symptome (s. o.).

Spezifische Diagnostik

- **Labor:**
  - Blutbild, z. B. Riesengranula in myelopoetischen Zellen, Neutropenie.
  - Antigennachweis.
  - NBT-Test (S. 509): Screening auf septische Granulomatose (normal > 50 % formazanpositive blauviolette Zellen).
  - Spezifische Tests in Speziallabors.
- **Knochenmarkdiagnostik:** Befunde s. Blutbild.

Hinweis: Die Granulozytenfunktionsdiagnostik ist aufwendig, einigen wenigen Speziallabors vorbehalten und muss an frisch entnommenem Blut erfolgen.

Differenzialdiagnosen

- Neutropenien und Agranulozytosen (S. 488).
- Andere Immundefizienzen – Übersicht (S. 506).

Therapie und Prophylaxe

- **Therapie:**
  - *Gezielte Antibiotika- und Antimykotikatherapie*. Rifampicin, Clindamycin, Vancomycin und Fosfomycin töten Staphylokokken intrazellulär ab, Dosierungen (S. 906).
  - *Stammzelltransplantation* in schweren Fällen nach T-Zell-Depletion in Spezialzentren.
- **Prophylaxe:**
  - Möglichst Schutz vor Infektionen, antiseptische Haut- und Schleimhautpflege.
  - Keine Lebendimpfstoffe.
  - Cotrimoxazolprophylaxe (2,5–3 mg/kg KG p. o.).

22.6 Komplementdefekte

Formen und Häufigkeit

- **Formen:**
  - *Angeboren:* Mangel an C 1–C 9, C 1-Inhibitor-Mangel und Moleküldefekte.
  - *Erworben:* Krankheiten mit Immunkomplexbildung.
- **Häufigkeit:** Angeborene Komplementdefekte sind selten, erworbene Formen häufiger.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Klinik

- Rezidivierende bakterielle Infekte meist *nach* dem ersten Lebensjahr, vorwiegend durch Pneumokokken, Meningokokken und Neisserien.
- Neigung zu Autoimmunerkrankungen (z. B. SLE).
- Bei C 1-Inhibitor-Mangel rezidivierende angioneurotische Ödeme (Quincke-Ödem), auch im Larynxbereich.

Spezifische Diagnostik

- **Blutbild:** Fallweise Infektzeichen.
- **Funktioneller Globaltest** des gesamthämolytischen Komplements **CH50** und der Alternative-Pathway-Lyse **AP50**. Wenn vermindert, die Einzelkomponenten in Speziallabors bestimmen.
- **C 1-Esteraseinhibitor** (bei rezidivierendem Quincke-Ödem).
- **Erregernachweis.**

Differenzialdiagnosen

- Andere Immundefekte – Übersicht (S. 506).
- Kollagenosen (S. 526).

Therapie und Prophylaxe

- **Therapie:**
  - Gezielte Antibiotikatherapie bei Infektion (S. 895).
  - Bei C 1-Inhibitor-Mangel Konzentrat von C 1-Inaktivator 500–1000 IE i. v., besonders vor Operationen und anderen Stresssituationen.
  - Bei allen schweren Komplementdefekten Fresh Frozen Plasma (= FFP, 10–15 ml/kg KG als Kurzinfusion und Wiederholung bei Bedarf).
- **Antibiotikaprophylaxe:** Bei C 5–C 9-Mangel Penicillin, Dosierung (S. 900), bei den anderen Formen Cotrimoxazol (S. 895).

22.7 Autoimmunkrankheiten

- Kollagenosen (S. 526).
- Vaskulitis-Syndrome (S. 528).
- Rheumatisches Fieber (S. 524).
- Juvenile idiopathische Arthritis (S. 520).

22.8 Atopiesyndrom

Definition und allergische Reaktionsarten

- **Definition:**
  - *Atopiesyndrom* ist eine genetisch bedingte gesteigerte Bereitschaft zur Sensibilisierung des Immunsystems auf natürlich vorkommende nutritiv oder inhalativ aufgenommene Umweltantigene. Sie geht einher v. a. mit vermehrter IgE-Antikörperbildung und gestörter Funktion der T-Lymphozyten. Das Atopiesyndrom ist ein übergeordneter Begriff für **Asthma bronchiale** (S. 333), **allerg. Rhinokonjunktivitis**, **IgE-vermittelte Urtikaria**, **atopische Dermatitis**, **Quincke-Ödem**, **allergische Alveolitis** (S. 353), **allergische Gastroenteritis.**
  - *Allergie* = die aus dieser gesteigerten Bereitschaft resultierenden krankhaften Reaktionen.
- **Allergische Reaktionsarten** s. Tab. 22.3.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Häufige Allergene und Erkrankungsrisiko

Tab. 22.3 • Allergische Reaktionsformen

Reaktionstyp	Sofortreaktion – anaphylaktischer Typ (Typ I)	Sofortreaktion – zytotoxischer Typ (Typ II)	Sofortreaktion – Arthus-Typ (Typ III)	Spättypreaktion (Typ IV)
klinische Erscheinungsform	anaphylaktischer Schock, Urtikaria, Quincke-Ödem, Rhinitis allergica, allerg. Asthma bronchiale, gastrointestinale Symptome (Erbrechen, Durchfall), neurologische Symptome (Bewusstseinsverlust)	hämolytische Anämie, immunologisch bedingte Granulozytopenie bzw. Thrombozytopenie	Serumkrankheit, allerg. Vaskulitis	Infektionsallergie, Kontaktdermatitis, Fotoallergie, Transplantatabstoßung
Antigene	Proteine, an Proteine gekoppelte kleinmolekulare Substanzen, Substanzen aus Bakterien, Viren, Parasiten und saprophytären Pilzen, seltener auch kleinmolekulare Stoffe (Chemikalien; bes. bei Spätreaktion), Transplantate (bei Spätreaktion).			
Antikörper bzw. Immunzellen	IgE	IgG, IgM	IgG, IgM	T-Lymphozyten
Hautreaktion bei Intradermaltest	urtikarielle Sofortreaktion (max. nach 15 min)	keine	Erythem, Schwellung (max. nach 4–6 h)	verzögerte, infiltrativ entzündliche Reaktion (max. nach 24–72 h)

- **Allergene:**
  - *Inhalationsallergene:* Blütenpollen (vorwiegend Baumblüte im Frühjahr, Wiesengräser und -blumen von April bis September), Schimmelpilzsporen, Kräuter (Beifuß, Ragweed [syn. Traubenkraut/Ambrosia]), Fäzes der Hausstaubmilbe, Tierepithelien (Katzen, Hunde, Pferde, Hausvögel, Nagetiere), Katzenspeichel auf Haaren.
  - *Nahrungsmittelallergene:* Ei, Kuhmilch, Soja, Fisch, Getreide, Nüsse u. a.
  - *Medikamente:* Blutersatzstoffe, Antibiotika, Insulin, Analgetika, Röntgenkontrastmittel u. a.
  - *Insektengifte* (v. a. Bienen und Wespen).
  - *„Pseudoantigene“:* Schokolade, Zitrusfrüchte, Tomaten, Erdbeeren, Konservierungsstoffe (Benzoat), Farbstoffe (Azofarbstoffe) u. a.; bewirken keine echte IgE-vermittelte Allergie, sondern sind Histaminliberatoren.
- **Erkrankungsrisiko:** Gesamtrisiko 5–15 %, bei positiver Anamnese beider Eltern 40–60 % (bei identischer Manifestation ansteigend auf 60–80 %), bei einem betroffenen Elternteil 25–40 %, bei einem betroffenen Geschwister 25–35 %.

Manifestationsformen

- **Allerg. Rhinokonjunktivitis (Heuschnupfen):**
  - *Definition:* Allerg. Hyperreaktivität der Nasenschleimhäute und Konjunktiven, saisonal betont, oft anfallsartig.
  - *Auslösende Ursachen:* Am häufigsten Inhalationsallergene (Gräser- und Blütenpollen u. a.).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

  - *Symptome:* Jucken, Brennen, Niesattacken, wässrige Rhinorrhö, Konjunktivitis. Manchmal kombiniert mit Fieber und Urtikaria (s. u.).
- **Allerg. Asthma bronchiale** (S. 333), v. a. durch Tierhaare, Schimmelpilzsporen, saisonales Asthma durch Blütenpollen).
- **Urtikaria:**
  - *Definition:* Häufig IgE-unabhängige (pseudoallerg.), durch Mastzellmediatoren (Histamin, Bradykinin, Prostaglandine) ausgelöste, oberflächliche Quaddelbildung.
  - *Auslösende Ursachen:* Allergene (s. o.), Infektionskrankheiten (Hepatitis, Mononukleose, Coxsackie, Mykoplasmen, Würmer, Candida u. a.), Kollagenosen, Malignome, Menses, Kälte, Sonne, mechanische Reizung (Urticaria factitia) und genetische Disposition.
  - *Symptome:* Hellrote, flach erhabene, juckende, scharf begrenzte Effloreszenzen der Haut und Schleimhäute, maximale Dauer der Erkrankung 4–6 Wochen.
  - *Komplikation:* Übelkeit, Durchfall, Bronchospasmus, anaphylaktoider Schock.
- **Atopische Dermatitis vom extrinsischen Typ** (S. 709).
- **Arzneimittelallergien:**
  - Alle allerg. Reaktionsarten (s. Tab. 22.3) sind möglich.
  - *Auslösende Allergene* s. o.
  - *Formen und Symptome:*
    – Unterschiedlichste Hautreaktionen: Erythematöse, urtikarielle, makulopapulöse u. a. Exantheme, Ekzeme.
    – Serumkrankheit (Reaktionstyp III): 7–12 d nach Applikation Fieber, Arthralgien, Urtikaria, Lymphknotenschwellungen, Vaskulitis.
    – Schwerste Reaktionsform – medikamentöses Lyell-Syndrom: Initial fleckig-disseminiertes Erythem, übergehend in große, schlaffe Blasen mit flächenhafter Ablösung der Epidermis mit schwerem toxischem Allgemeinzustand.
    – Weitere: Arzneifieber, Blässe, Blutungen, Hepatopathie, Nephropathien, Anämie, Thrombozytopenie.
  - *Komplikationen:* Anaphylaktischer Schock.
- **Nahrungsmittelallergien:**
  - Alle allerg. Reaktionsarten (s. Tab. 22.3) sind möglich, Begünstigung von Luftwegs- und Darminfektionen. Häufige Nahrungsmittelallergene (S. 515); Kuhmilchintoleranz (S. 428).
  - *Symptome:*
    – Haut (33 %): Atopische Dermatitis, Urtikaria, Juckreiz.
    – Gastrointestinaltrakt (88 %): Durchfall, Erbrechen, Tenesmen, Blut im Stuhl.
    – Atemwege (31 %): Rhinitis, Asthma, chronischer Husten.
    – ZNS: Migräne, Irritabilität, Hyperaktivität, Konzentrationsschwäche.
  - *Komplikation:* Anaphylaktischer Schock.
- **Anaphylaxie:**
  - *Definition:* IgE-vermittelte Typ-I-Allergie.
  - *Auslösende Allergene:* Nahrungsmittel, Insektengifte, Arzneimittel.
  - *Formen und Symptome* (Einteilung in Schweregrade I–IV nach Ring und Meßmer 1972):
    – Grad I: Urtikaria, Flush, Juckreiz.
    – Grad II: Zusätzlich Nausea, Bronchospasmus, Tachykardie und Hypotension.
    – Grad III: Zusätzlich Erbrechen und Defäkation, Zyanose, anaphylaktischer Schock.
    – Grad IV: Zusätzlich Atem- und Kreislaufstillstand.
  - ***Beachte:*** Je schneller die Symptome auftreten, desto schlimmer.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Diagnostik

- **Anamnese:**
  - Tritt die Allergiesymptomatik nach Kontakt mit inhalativen (Pollen, Milben, Tiere, Schimmelpilze), oralen (Nahrungsmittel, Medikamente), parenteralen (Medikamente, Insektengifte) Antigenen ein?
  - Treten die Symptome jahreszeitlich rezidivierend auf (z. B. allerg. Rhinokonjunktivitis)?
- **Labor:**
  - *Blutbild:*
    – Eosinophilie nicht obligat.
    – Hämolytische Anämie mit Neutro- und Thrombozytopenie bei Arzneimittelallergien.
  - *Gesamt-IgE:* Meist ↑ (altersabhängige Normalwerte beachten), bei Urtikaria oft nicht erhöht.
  - Bei V. a. Organbeteiligung bei Arzneimittelallergien *Kreatinin, Harnstoff, Elektrolyte, AST, ALT, GGT, LDH, CHE, Eiweißelektrophorese, Gerinnung.*
  - *IgE-RIST* (Radio-Immuno-Sorbent-Test): Gesamt-IgE-Bestimmung im Serum (altersabhängige Normwerte). Erhöhte Spiegel weisen auf atopische Erkrankung hin.
  - *IgE-RAST* (Radio-Allergo-Sorbent-Test): Nachweis allergenspezifischer IgE-Antikörper.
  - *IgG-RAST:* Nachweis allergenspezifischer IgG-Antikörper. Diese werden (kommerziell) häufig bestimmt, haben aber diagnostisch kaum Bedeutung; ihre Bestimmung wird daher **nicht** empfohlen.

  Bemerkung: Die Bezeichnungen „RIST" und „RAST" sind heute an sich nicht mehr korrekt, da die Bestimmungen in der Regel nicht mehr mit radioimmunologischen Methoden erfolgen, sondern mit fluorimetrischer Immuno-CAP-Analyse (CAP = Cellular Absorbent Phase mittels Sandwich ELISA).
- **Tests:**

  Beachte: Expositionstest (nach Allergenkarenz) eines betroffenen Organs mit dem fraglichen Allergen nur nach sorgfältiger Indikationsstellung und unter klinischer Beobachtung – nicht bei schweren Reaktionen.
  - *Hauttests:* Nicht sinnvoll nach Antihistaminika-Einnahme und im floriden Krankheitsstadium.
    – Nachweis Typ-I-Reaktion: Vorwiegend Prick-Test (bei V. a. Inhalationsallergie oder Nahrungsmittelallergie): Allergenlösung auf den Unterarm auftropfen, mit Lanzette durch den Tropfen hindurchstechen, nach 15 min ablesen, Quaddelbildung? Selten Intrakutantest (bei Penicillin- und Insektengiftallergie intrakutane Injektion). I. d. R. wird ein Mehrfach-Prick-Test auf die häufigsten bzw. am wahrscheinlichsten in Betracht kommenden Antigene durchgeführt.
    – *Nachweis Typ-IV-Reaktion:* Epikutantest (Kontaktallergene werden mittels gekammerter Pflaster oder Läppchen aufgetragen).
  - *Hautbiopsien* in Ausnahmefällen zur Differenzialdiagnose nicht allerg., morphologisch ähnlicher Hauteffloreszenzen (S. 198).
  - *Konjunktivaler Provokationstest:* Diagnose einer vermuteten Sensibilisierung und Nachweis des Effekts einer Hyposensibilisierung. Beurteilung nach klinischer Symptomatik.
  - *Nasaler Provokationstest:* Beurteilung der klinischen Symptomatik und ggf. rhinomanometrischer Messung.
  - *Bronchialer Provokationstest:* Nachweis einer spezifischen bronchialen Reaktivität gegenüber inhalativen Allergenen. Beurteilung der konsekutiv durchgeführten Lungenfunktionsmessungen und klinischen Symptome. Messung der bronchialen Reaktivität (S. 334). 24 h stationäre Überwachung wegen möglicher Spätreaktion, die auch ohne vorausgegangene Sofortreaktion auftreten kann.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Orale Provokation nach Allergenkarenz:* Nachweis von Allergien auf Nahrungsmittel und Nahrungszusatzstoffen. Beurteilung klinischer Symptome unter stationärer Beobachtung.

▶ Spezielle Diagnostik bei Asthma bronchiale (S. 334) und Kuhmilchallergie (S. 428).

Differenzialdiagnosen

▶ **Bei atopischer Dermatitis** (S. 709).

▶ **Bei Urtikaria:** Angioödeme (tiefer gelegen), Urticaria pigmentosa, sog. systemische Mastozytose (S. 707), Vaskulitis (S. 528), pseudoallerg. Reaktionen (morphologisch allergieähnlich, Anamnese, Allergiekarenz).

▶ **Bei Anaphylaxie:** Pseudoallerg. Reaktionen, Vaskulitiden.

▶ **Bei Arzneimittelallergien:** Intoleranz (ASS) oder Nebenwirkungen (Amoxycillin-Exanthem), Idiosynkrasie (Überempfindlichkeit bei genetischer Disposition, z. B. Glukose-6-PDH-Mangel), Dermatosen, Kollagenosen (S. 526), Infektionen (z. B. Masern, Scharlach, Röteln), Staphylokokken-Lyell-Syndrom (S. 712).

▶ **Bei Nahrungsmittelallergien:** Pseudoallerg. Reaktionen bei Salizylaten, Konservierungs- und Farbstoffen (Anamnese, Allergenkarenz, evtl. Hautbiopsie), Malabsorptionssyndrome (S. 152), seborrhoische Dermatitis (S. 709), Alter unter 3 Monaten, Acrodermatitis enteropathica (S. 199) Zink ↓.

Therapie

▶ Sehr ausführliches ärztliches Gespräch über die Art der Erkrankung, die mögliche Expositionsprophylaxe, eine evtl. medikamentöse Therapie (v. a. auch Notfallmaßnahmen!) und mögliche Nebenwirkungen der Therapie.

▶ Bei nachgewiesener Allergie Allergiepass ausstellen und Patienten anhalten, diesen immer bei sich zu führen.

▶ Bei entsprechender Indikation Mitgabe eines "Notfallsets" (s. u.).

▶ **Allergenkarenz:**
- Bei speziellen bekannten Nahrungsmittelallergien (Nüsse, Milch, Ei) Karenz der entsprechenden Allergene, bei unbekanntem Allergen oligoantigene Eliminationsdiät, d. h. Weglassen der potenziellen Allergene über maximal 4 Wochen (*cave:* Mangelernährung).
- Bei bekannter Tierhaarallergie keine Tiere im Haushalt, Vermeiden von Besuchen in Wohnungen, in denen Tiere gehalten werden.
- Bei Hausstaubmilbenallergie Milben-undurchlässige Bezüge, Betten waschen und lüften, Zimmer häufiger entstauben, Teppichböden entfernen.
- Bei eindeutiger Medikamentenallergie Allergiepass ausstellen (s. o.), neuerliche Gabe vermeiden (Wechsel der Wirkstoffgruppe, z. B. Makrolide statt Penicillin).

▶ **Hyposensibilisierung** (subkutane Immuntherapie):
- *Prinzip:* Die subkutane Injektion des Allergens in ansteigender Dosierung führt zur Toleranzinduktion. Empfohlene Therapiedauer: 3–5 Jahre.
- *Indikationen:*
  - Bei nachgewiesenen Inhalationsallergenen mit starker Symptomatik (über mindestens 2 Pollensaisonen).
  - Bei allerg. Reaktion auf Insektengift mit schweren respiratorischen und kardiovaskulären Erscheinungen (s. u.).
- *Kontraindikationen:* Kinder unter 5 Jahren, Immundefekte, Autoimmunerkrankungen, Krampfleiden, breites Allergenspektrum, akuter Infekt, akute allerg. Reaktion.

Cave: Nach Injektion des Allergens Gefahr des anaphylaktischen Schocks, Patienten daher nach Injektion noch 30 min überwachen.

Hinweis: Seit einigen Jahren kann, insbesondere bei Allergie gegen Blüten- und Gräserpollen, die Verabreichung des Allergens sublingual (SLIT) statt s. c. (SCIT) erfolgen; die Behandlung ist jedoch langwierig (tägliche Einnahme!) und erfordert viel Disziplin, insbesondere wenn sie zu Hause weitergeführt wird.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Therapie bei bestimmten Manifestationsformen:**
  - *Atopische Dermatitis* (S. 709).
  - *Allerg. Rhinitis:* Abschwellende und antihistaminische Nasentropfen, nicht-sedierende Antihistaminika (z. B. Cetirizin oder Desloratidin 1 × 5 mg [< 30 kg] bzw. 1 × 10 mg [> 30 kg]), evtl. nasaler Chromoglycin-Spray. In schweren Fällen subkutane Hyposensibilisierung (s. o.).
  - *Urtikaria:* Orales Anthistaminikum (s. o.), evtl. Prednisolon i. v., p. o. oder als Supp. Bei Allgemeinsymptomen Therapie wie bei Anaphylaxie (s. u.). In schweren Fällen Adrenalin (Suprarenin 1 : 1000, 10-fach verdünnt, 0,1 ml der Verdünnungslösung/kg KG i. m.).
  - *Bei blutigen Stühlen des gestillten Säuglings* (infantile Kolitis): Kuhmilch-Karenz der stillenden Mutter. Falls erfolglos, Abstillen und hydrolysierte Milchnahrung.
  - Anaphylaxie: Gradeinteilung (S. 516), Dosierungen der Medikamente (S. 829):
    - Allergeneliminierung.
    - Grad I: i. v.-Verweilkanüle legen, Antihistaminika (S. 829).
    - Grad II: Suprarenin (Adrenalin); Infusion mit physiologischer NaCl-Lösung oder Ringer-Lösung, Prednisolon i. v. (S. 829), Antihistaminika (S. 829), evtl. bei Bronchospasmus Salbutamol-Inhalationen (S. 338).
    - Grad III: Adrenalin (S. 829), Volumensubstitution mit physiologischer NaCl-Lösung oder Ringer-Lösung, Prednisolon i. v. (S. 829). Falls notwendig, Beatmung und Intensivüberwachung.
  - *Bei Insektengiftallergie:* Subkutane Hyposensibilisierung (s. o.) für 3–5 Jahre. Diese erfolgt initial entweder durch „Schnellhyposensibilisierung" innerhalb von 5 Tagen unter stationären Bedingungen oder durch langsame Aufsättigung ambulant über 15 Wochen (1x/Woche). Darauf folgt eine „Erhaltungstherapie" über 3–5 Jahre (s. c. Injektion alle 4–8 Wochen). Es muss permanent ein Notfallset bereitgehalten werden. Dieses besteht aus Adrenalin, Antihistaminikum und Steroid (Tab. 22.4).

Tab. 22.4 • **Zusammensetzung des Notfallsets bei Insektengiftallergie**

	bis 10 Jahre/bis 30 kg	**> 10 Jahre/ > 30 kg**
Adrenalin	Epipen Junior 0,15 mg bzw. Anapen 150 µg	Epipen 0,3 mg bzw. Anapen 300 µg
Cetirizin	5 mg	10 mg
Prednisolon	25 mg	50 mg

Prophylaxe

- Bei familiärer Belastung Säuglinge für 4–5 Monate voll stillen, insbesondere kein „Zufüttern" kleiner Milchmengen mit Kuhmilchprotein. Evtl. hypoallergene Diät in den ersten Lebenswochen. Beikost ab dem 5. Lebensmonat schrittweise einführen.
- Allergenarme Umgebung: Rauchverbot, keine Haustiere, Teppiche und Teppichböden vermeiden, geeignete Matratze und Bettwäsche.
- Frühzeitige Weichen für die Berufswahl stellen: Kein Staub (Bäcker, Schreiner), keine Tierhaare, keine Allergen-belastete Laborarbeit.

Hinweis: Entgegen früherer Ansicht hat sich die Einfuhr von Beikost ab dem 5. Lebensmonat als positiv erwiesen. Auch früher Kontakt mit natürlichen Antigenen (Bauernhof etc.) wirkt sich bzgl. späterer Allergieentwicklung eher positiv aus.

Prognose

- Bis zur Pubertät zeigt sich bei etwa einem Drittel eine Besserung der Allergie-Symptomatik. Bei einem weiteren Drittel bleibt die Symptomatik unverändert bestehen. Ein Drittel neigt zur Progredienz, wobei häufig ein „Etagenwechsel" (Rhinitis → Asthma) beobachtet wird, v. a. bei früher Sensibilisierung und familiärer Disposition.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

23 Rheumatische Erkrankungen

23.1 Juvenile idiopathische Arthritis (JIA)

Definition, Ursachen, Häufigkeit

- **Definition:** Arthritis unbekannter Ätiologie mit Beginn vor dem 16. Geburtstag und Dauer von mindestens 6 Wochen. Arthritis wird definiert als Schwellung eines Gelenkes oder Bewegungseinschränkung mit Schmerzen (bei Ausschluss einer anderen Ursache wie Tumor, Blutung, Trauma u. a.).
- **Ursachen:**
  - Ätiologisch unklar; höchstwahrscheinlich autoimmunologischer Prozess. Familiäre Häufung und erhöhtes Risiko bei bestimmten HLA-Konstellationen:
    - Bei seropositiver Polyarthritis HLA-DR4.
    - Bei Oligoarthritis Typ I HLA-DR5, -6, -8.
    - Bei Oligoarthritis Typ II und juveniler seronegativer Spondylarthritis HLA-B27 (Spondylitis ankylosans).
  - Möglicher Triggereffekt durch Infektionen (z. B. Parvovirus B19) mit nachfolgenden Autoimmunvorgängen, welche zu chronischer Synovitis, Knorpeldestruktion und extraartikulären Entzündungen führen.
- **Häufigkeit:** Inzidenz ca. 14/100 000 Kinder.

Klassifikation

- Entsprechend dem Verlauf der Erkrankung in den ersten 6 Erkrankungsmonaten wird die Erkrankung einer von **7 Formen** zugeordnet, wobei jeder Kategorie eine Liste von Ausschlusskriterien (s. u.) zugeordnet wird. Sobald eines der jeweiligen Ausschlusskriterien zutrifft, handelt es sich um eine andere Form/Erkrankung.
- **Verlaufsformen – Übersicht:**
  - Polyartikuläre Rheumafaktor-negative Verlaufsform.
  - Polyartikuläre Rheumafaktor-positive Verlaufsform.
  - *Oligoarthritis:*
    - persistierend 1–4 Gelenke.
    - erweitert („extended" > 4 Gelenke).
  - Systemische Arthritis (Still-Syndrom).
  - Juvenile Psoriasisarthritis.
  - Enthesitis-assoziierte Arthritis.
  - *Andere:*
    - Kriterien für 1–6 nicht erfüllt.
    - Kriterien für mehr als eine Kategorie erfüllt.
- **Ausschlusskritierien** zur Differenzierung der einzelnen Verlaufsformen:
  a) Psoriasis oder Psoriasis-Anamnese beim Patienten selbst oder einem Verwandten 1. Grades.
  b) Nach dem 6. Lebensjahr beginnende Arthritis bei HLA-B27-positivem Jungen.
  c) Eine der folgenden Erkrankungen bei Verwandten 1. Grades:
    - Ankylosierende Spondylitis.
    - Enthesitis-assoziierte Arthritis.
    - Sakroiliitis bei entzündlicher Darmerkrankung.
    - Reaktive Arthritis.
    - Akute Uveitis anterior.
  d) IgM-Rheumafaktor mindestens 2 × nachgewiesen, Abstand zwischen den 2 Bestimmungen mindestens 3 Monate.
  e) Vorliegen einer systemischen JIA beim Patienten.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Verlaufsformen und ihre Klinik

- **Polyartikuläre Verlaufsform** (mehr als vier Gelenke): *Gelenkbefall:* Symmetrischer Befall von großen und kleinen Gelenken; *Beginn:* Häufig schleichend, selten akut mit Morgensteifigkeit, schmerzhafter Bewegungseinschränkung und zunehmender Gelenkschwellung; *Lokalisation:* Alle großen und kleinen Gelenke inklusive der Halswirbelsäule und des Kiefergelenks.
  - *Rheumafaktornegative Polyarthritis:* Beginn gleichmäßig verteilt über das gesamte Kindesalter mit typischer kindlicher Handskoliose (Ulnardeviation der Mittelhand, Radialdeviation in den Fingergrundgelenken). *Ausschlusskriterien: a, b, c, d, e.*
  - *Rheumafaktorpositive Polyarthritis:*
    - Prognostisch ungünstiger!
    - Beginn nach dem 8. Lebensjahr.
    - Verlauf ähnlich dem der seropositiven Polyarthritis im Erwachsenenalter.
    - Rheumaknoten in unterschiedlicher Lokalisation und Ausprägung, typische Erwachsenenhandskoliose (Radialdeviation der Mittelhand, Ulnardeviation in den Fingergrundgelenken).
    - Schwere knöcherne Destruktionen. In seltenen Fällen auch immunkomplexmediierte rheumatoide Vaskulitis und Noduli rheumatici möglich.
    - Vereinzelt Entwicklungen eines Sjögren- oder Felty-Syndroms.
  - *Ausschlusskriterien: a, b, c, e.*
- **Oligoartikuläre Arthritiden** (maximal 4 Gelenke betroffen):
  - *Persistierende Oligoarthritis:* Während der ersten 6 Krankheitsmonate und im weiteren Verlauf sind maximal 4 Gelenke betroffen.
  - *Erweiterte Oligoarthritis:* Während der ersten 6 Krankheitsmonate sind maximal 4 Gelenke betroffen, danach kommen weitere entzündlich veränderte Gelenke dazu.
  - *Krankheitsbeginn* überwiegend im Kleinkindalter. Es sind vor allem Mädchen betroffen. Häufiger Beginn mit einer Monarthritis des Knie- oder Sprunggelenkes, nachfolgend können auch kleine Gelenke betroffen sein. Befall von Hüft- und Schultergelenk sehr selten. Asymmetrisches Gelenksmuster vorherrschend
  - *Iridozyklitis* bei 40 % der Patienten
  - Bei der erweiterten Oligoarthritis sind häufig auch Gelenke der oberen Extremität und die Hüftgelenke betroffen.
  - *Ausschlusskriterien:* a, b, c, d, e.
- **Systemische Verlaufsform (Still-Syndrom):**
  - Beginn überwiegend im Kleinkindalter mit hohem Fieber vom intermittierenden Typ und einem kleinfleckigen, zeitweise juckenden, flüchtigen Exanthem.
  - Hepatosplenomegalie mit generalisierter Lymphadenopathie und Polyserositis (Pleuritis, Perikarditis) möglich.
  - Polyarthritische oder oligoarthritische Gelenkbeteiligung erst nach den systemischen Symptomen mit teils erheblicher zeitlicher Verzögerung. Selten ZNS-Beteiligung mit Verwirrtheit, Krämpfen, Meningismus.
  - *Ausschlusskriterien: a, b, c, d.*
- **Juvenile Psoriasisarthritis:**
  - *Definition:* Arthritis mit Psoriasis oder Arthritis mit mindestens 2 der folgenden Kriterien:
    - Psoriasis bei einem Verwandten 1. Grades
    - Daktylitis (= Befall eines gesamten Strahles z. B. Finger oder Zehe)
    - psoriatiforme Nagelveränderungen
  - Die Arthritis geht der Psoriasis häufig um Jahre voraus.
  - Der oligoartikuläre Befall überwiegt.
  - *Ausschlusskriterien:* b, c, d, e

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Enthesitis-assoziierte Arthritis:** Arthritis und Enthesitis oder Arthritis oder Enthesitis + mindestens 2 der folgenden 5 Erscheinungsbilder:
  1. Anamnestisch oder bei der jetzigen Untersuchung Empfindlichkeit eines Iliosakralgelenkes und/oder entzündlicher lumbosakraler Schmerz.
  2. HLA-B27-positiv.
  3. Junge mit Arthritisbeginn im Alter von über 6 Jahren.
  4. Akute (symptomatische) Uveitis anterior.
  5. Bei einem Verwandten 1. Grades: Ankylosierende Spondylitis, enthesitisassoziierte Arthritis, Sakroiliitis + entzündliche Darmerkrankung, Reiter-Syndrom oder akute Uveitis anterior.
  - *Exklusionen:* a, d, e.

Komplikationen

- Zunehmende Behinderung durch Gelenkfehlstellung, Versteifung, Wachstumsverzögerung, Sehstörung bis Erblindung, Amyloidose.

Spezifische Diagnostik

- **Diagnostische Kriterien:** Arthritis mindestens eines Gelenks vor dem 16. Lebensjahr, Dauer mindestens 6 Wochen ohne Unterbrechung, Ausschluss von Kollagenosen (S. 526) und symptomatischen Arthropathien (infektiös, Malignome, Hämophilie u. a.).
- **Labor:** s. Tab. 23.1.

Tab. 23.1 • **Laborparameter bei den verschiedenen Verlaufsformen der juvenilen idiopathischen Arthritis**

	Rheumafaktornegative Polyarthritis	Rheumafaktorpositive Polyarthritis	Oligoarthritis persistierend	Oligoarthritis erweitert	Still-Syndrom
Blutbild	normochrome Anämie	normochrome Anämie			septisch (Leukozytose, Linksverschiebung)
BSG + CRP	↑	↑	↑	↑	↑
Eisen	↓ *	↓ *	↓ *	↓ *	↓ *
Ferritin, S 100 A 12, Calprotectin					↑
Rheumafaktoren	–	+	–	–	–
antinukleäre Antikörper	25 %	75 %	70–80 %	–	–
Doppelstrang-DNA-Antikörper	–	–	–	–	–
HLA-Antigene	gehäuft Assoziation mit DR8	gehäuft Assoziation mit DR4	gehäuft Assoziation mit DR5, 8	HLA B27 bei juveniler Psoriasisarthritis und Enthesis-assoziierter Arthritis	
Urin	fallweise Proteinurie				

* *in Abhängigkeit von der Aktivität des Entzündungsprozesses*

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Sonografie:** Verdickung der Gelenkkapsel (Synovitis), evtl. nachweisbarer Pannus, Gelenkerguss.
- **Augenuntersuchungen:** Regelmäßige Kontrollen der Augen mit Spaltlampe (v. a. Suche nach Iridozyklitis) bei oligoartikulären Formen!
- **Punktion der Synovialflüssigkeit:** Fallweise in unklaren Fällen mit unspezifischen Befunden: Synovialflüssigkeit trüb, stark vermehrte Granulozyten (bis 50 000/µl), Protein vermehrt, Komplement vermindert, Immunkomplexe.
- **Röntgen:**
  - *Frühzeichen:* Weichteilschwellung, Erguss, Osteoporose.
  - *Fortgeschrittene Formen:* Subchondrale Erosionen und Verengung des Gelenkspaltes, Geröllzysten, Achsenabweichung.
  - Veränderungen der oberen Halswirbelsäule.
- **MRT:** u. a. Beurteilung der Knorpeldestruktion.
- **Szintigrafie.**

Differenzialdiagnosen

- Septische Arthritis, bakterielle Osteomyelitis (S. 544).
- Tuberkulose (S. 665), epiphysäre BCG-itis (S. 668).
- Rheumatisches Fieber (S. 524), postinfektiöse/reaktive Arthritis (z. B. nach Yersiniose, Salmonellose, Borreliose, Viren).
- Immundefizienzen (S. 506), Serumkrankheit (S. 516), Kollagenosen (S. 526): dsDNA-Antikörper positiv, Morbus Crohn (S. 437), Colitis ulcerosa (S. 439).
- Psoriasis (S. 710), anaphylaktoide Purpura.
- Morbus Perthes, Epiphysiolysis capitis femoris (S. 540), Osteochondritis dissecans, Coxitis fugax (S. 544), Apophysitis calcanei, Morbus Osgood-Schlatter, Sinding-Larsen-Syndrom.
- Trauma, Gelenkblutung bei Gerinnungsstörungen: Hämophilie (S. 499).
- Leukämie (S. 492), Knochen- und Knorpeltumoren (S. 741), Histiozytose (S. 726), Neuroblastom (S. 732).
- Psychosen, „Wachstumsschmerzen", Fibromyalgie-Syndrom.

Therapie

- **Medikamentöses Stufenschema:** Wird in der jeweiligen Stufe keine weitestgehende Remission erzielt (Fehlen von Beschwerden und sonstiger klinischer Symptomatik), erfolgt der Wechsel in die nächst höhere Stufe. Dieses Vorgehen ist zur Vermeidung irreversibler Spätschäden unumgänglich. Adaptation in Zusammenarbeit mit entsprechenden Spezialisten (Kinder-Rheumatologe).
  - *1. Stufe (leichte Fälle):* **Antiphlogistika bzw. NSAR !**
    - 1. Wahl: Naproxen 10–15 mg/kg KG/d in 2 ED; Ibuprofen 30 mg/kg KG /d in 3 ED oder
    - Diclofenac 1–2 mg/kg KG/d in 3 ED p. o.
    - 2. Wahl: Indomethacin 2–3 mg/kg KG/d in 3 ED p. o.
  - *2. Stufe:*
    - *Antiphlogistikum* bzw. NSAR der 1. Stufe und *DMARD* (Disease modifying antirheumatic drug). DMARD der 1. Wahl ist Methotrexat (MTX): immunmodulatorische Dosierung 10–15 mg/m² KO p. o. oder s. c. einmal wöchentlich.
    - *Weitere Optionen:* Sulfasalazin (Salazopyrin) v. a. bei HLA B 27 positiver Enthesitis-assoziierter JIA.
  - *3. Stufe:*
    - Biologika
    - TNF-α-Blockade: Etanercept (Enbrel) 0,4 mg/kg KG (max. 25 mg) zweimal wöchentlich s. c. oder 0,8 mg/kg KG einmal wöchentlich.
    - Adalimumab (Humira).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Weitere Optionen:*
  – Interleukin-1-Blockade mit Canakinumab (Ilaris) bei sytemischer JIA oder IL-6 Blockade mit Tozilizumab (Roactemra) bei systemischer JIA.
  – Systemische Therapie mit Kortikosteroiden bei schweren Verlaufsformen. Dosierung: Prednisolon 1 bis 2 mg/kg KG/d und/oder Pulstherapie mit Methylprednisolon 10–30 mg/kg KG jeweils an 3 aufeinanderfolgenden Tagen.
  – Möglichkeit der „Überbrückungstherapie“ mit Kortikosteroiden bis zum Wirkungseintritt der DMARDs oder der „low dose“-Kortikosteroidtherapie unter der Cushingschwelle (< 0,2 mg/kg KG/d Prednisolonäquivalent) zusätzlich zur DMARD-Therapie.

▶ Die intraartikuläre Steroidtherapie in erster Linie mit Triamcinolonhexacetonid (Lederlon) ist in jeder Stufe möglich. Biologicals mit „low dose“-MTX 1 × /Woche p. o. (Dosierung s. o.) kombinieren, um den Wirksamkeitsverlust durch antiidiotypische Antikörperbildung zu vermeiden.

▶ Möglichst altersgemäße Bewegung, Sport und Physiotherapie mit gezielten Bewegungsübungen. Frühzeitig Nachtlager- und Redressionsschienen durch Ergotherapeuten.

▶ Therapeutisches Teamprogramm = Koordinierte Zusammenarbeit von betreuendem Kinderarzt, Kinder-Rheumatologen, Physio- und Ergotherapie, Schule und Eltern-Selbsthilfegruppen.

▶ **Remissionsbeurteilung:** Durch eine auf „kindliches Rheuma“ spezialisierte Einheit, je nach Schwere alle paar Wochen bis Monate.
- *Kontrollparameter:*
  – Klinischer Status (Beweglichkeit, Mobilität).
  – Bildgebung der betroffenen Gelenke (Sonografie, Röntgen).
  – Laborparameter (BSG, CRP).
  – Monitoring evtl. Medikamenten-Nebenwirkungen (z. B. Leberwerte bei MTX-Therapie).
  – Beurteilung der psychischen und sozialen Entwicklung, Klärung der schulischen und beruflichen Möglichkeiten.

Hinweis: Für besonders schwere bzw. therapieresistente Fälle gibt es einige wenige Spezialkliniken, an welchen auch entsprechende Rehabilitationsmaßnahmen eingeleitet werden.

Prognose

▶ 85 % der Erkrankungen verlaufen zufriedenstellend mit geringer Beeinträchtigung bis zum Erwachsenenalter.

▶ Risikofaktoren für schlechten Verlauf sind:
- Systemische Verlaufsform (Still-Syndrom).
- Später Beginn.
- Polyarthritischer Befall der Gelenke, Befall der Hüftgelenke.
- Frühe Skelettveränderungen.
- Rheumatische Knötchen und positiver Rheumafaktor.

▶ Wenn die Augen betroffen sind, kommt es in 30 % zur Erblindung.

▶ Entscheidend ist ein klares Therapieprogramm mit einem gut funktionierenden Teammanagement.

23.2 Rheumatisches Fieber

Definition, Ursache und Häufigkeit

▶ **Definition:** Infektionstoxische bzw. hyperergisch-allergische Entzündung des Mesenchyms v. a. der Gelenke (Polyarthritis), des Herzens (Karditis), selten des Gehirns (Chorea minor) und der Haut (Erythema anulare).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Ursache:** Infektion mit β-hämolysierenden Streptokokken der Gruppe A.
- **Häufigkeit:** Sehr selten geworden.

Klinik

- Bei Schulkindern 2–3 Wochen nach oft unbemerkter Streptokokkeninfektion Fieber über 39 °C, starke Schmerzen und Schwellung meist der **großen Gelenke** und der unteren Extremitäten.
- Bei **Myokarditis** Tachykardie, Arrhythmie, Blässe, Müdigkeit.
- Auskultation bei **Endokarditis**: Meist Klappeninsuffizienzgeräusch über Mitralis und Aorta.
- Bei **Chorea minor** nach 2–3 Monaten Muskelschwäche, Choreoathetose.
- Bei **Erythema anulare** stammbetontes Erythem mit zentripetaler girlandenförmiger Ausbreitung.

Komplikationen

- Herzinsuffizienz.
- Herzklappenfehler (Stenose, kombiniert).

Spezifische Diagnostik

- **Labor:** Blutbild (Leukozytose mit Linksverschiebung), BSG und CRP stark ↑, Antistreptolysintiter ↑.
- **Kardiologische Diagnostik:** Sonografie (z. B. Perikarderguss), Röntgen (z. B. Dilatation), EKG (PQ-Verlängerung).
- **Diagnose mit Jones-Kriterien**, d. h. mindestens 2 der folgenden 5 Hauptkriterien oder 1 Haupt- und 2 Nebenkriterien müssen erfüllt sein:
  - *Hauptkriterien:*
    - Karditis.
    - Polyarthritis.
    - Chorea minor.
    - Noduli rheumatici (indolente, harte, linsen- bis erbsengroße Knötchen an den Streckseiten der Extremitäten, entlang von langen Sehnen).
    - Erythema anulare.
  - *Nebenkriterien:*
    - Fieber.
    - Gelenkschmerzen.
    - Anamnestisch rheumatisches Fieber.
    - Bestehendes Vitium.
    - Rezenter Streptokokkeninfekt.
    - EKG-Veränderungen.
    - Erhöhung von BSG, Leukozyten und CRP.

Differenzialdiagnosen

- Reaktive Arthritiden (z. B. nach Salmonellen, Yersinien).
- Kollagenosen (s. u.).
- Morbus Crohn (S. 437).
- Colitis ulcerosa (S. 439).
- Kawasaki-Syndrom (S. 529).
- Rheumatoide Arthritis (S. 520): Kleinkinder, Perikarderguss, Augenbeteiligung.
- Septische Arthritis (S. 533) durch Staphylokokken, Haemophilus influenzae; eitriges Gelenkpunktat mit Leukozytose > 80.000/µl, > 75 % Granulozyten, LDH > 200 U/l, Protein > 3 g/dl.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapie, Rezidivprophylaxe und Prognose

- **Therapie:**
  - Penicillin 1–2 Mio. IE/d i. v. für eine Woche.
  - Acetylsalicylsäure 60–80 mg/kg KG/d für 6–8 Wochen.
  - Bettruhe, bis der Patient schmerzfrei ist.
  - Bei Karditis Glukokortikoide 2 mg/kg KG/d für 4–6 Wochen.
  - Therapie bei Herzinsuffizienz (S. 400); bei Herzfehlern ggf. Ballonvalvulotomie, Klappenersatz.
- **Rezidivprophylaxe:** Benzathin-Penicillin 1,2 Mio. IE i. m. monatlich oder täglich 2 × 200.000 IE Penicillin V p. o. für 5 Jahre (bei Karditis bis zum 20. Lebensjahr). Operative Eingriffe unter Penicillinschutz!
- **Prognose:** Keine Folgeschäden an Gelenken und ZNS, aber in 30 % nach Karditis Herzfehler.

23.3 Kollagenosen

Definition und Häufigkeit

- **Definition:** Chronische Entzündungen des Bindegewebes, Fibrinoideinlagerungen und Nekrose der kleinen Arterien und Arteriolen mit Immunkomplexablagerungen.
- **Häufigkeit:** ca 5/100 000.

Systemischer Lupus erythematodes (SLE)

- **Ursachen:**
  - Autoimmunreaktion.
  - Auch Medikamente (Antikonvulsiva, Antibiotika, Antiarrhythmika, Antirheumatika) können Auslöser sein.
  - Neugeborenen-SLE durch Übertragung von der erkrankten Mutter (spontane Remission nach einigen Wochen, nach Verschwinden der mütterlichen Antikörper).
- **Häufigkeit und Vorkommen:** Mindestens 4/100 000, häufiger nach der Pubertät, weibliche Prädominanz.
- **Klinik:** Vorwiegend bei Mädchen; häufig akut beginnende, wandernde Gelenkschmerzen, Fieber und schmetterlingsförmige ödematöse Rötung über Nasenwurzel und Wangen, z. T. mit Schuppung und Ulzera.
- **Komplikationen:** Hämolytische Anämie, Thrombozytopenie, Raynaud-Phänomen, Nephritis, Polyserositis (Pleuritis, Aszitis, Perikarditis), Vaskulitis, ZNS-Störungen (Enzephalopathie), Lymphadenopathie, Hepatosplenomegalie, Peri- und Endokarditis.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Labor:*
    - Antinukleäre Antikörper (ANA), besonders gegen doppelsträngige (ds)DNA und SM-Antigene, das LE-Zell-Phänomen ist heute weniger bedeutend.
    - In 30 % positive Rheumafaktoren.
    - Panzytopenie.
    - Positiver Coombs-Test.
    - CRP variabel und BSG obligat ↑.
    - Bei Nierenbeteiligung (> 90 % der Patienten) Harnstoff und Kreatinin ↑, Komplement C_3 und C_4 ↓, Hämaturie und Proteinurie.
  - *Hautbiopsie* in unklaren Fällen.
  - *Nierenbiopsie* mit Immunhistochemie bei V. a. Nierenbeteiligung.
  - *Schädel-MR* bei Verdacht auf ZNS-Beteiligung (Enzephalopathie).
- **Therapie:**
  - Prednisolon 2 mg/kg KG/d p. o. und/oder Resochin 2,5 mg/kg KG/d p. o., Dosis bei Rückgang der Symptome reduzieren.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Bei Nebenwirkungen oder Ineffektivität Cellcept 600 mg/m² p. o. in 2 ED, Cyclophosphamid 1–2 mg/kg KG/d p. o. oder Azathioprin 2–3 mg/kg KG/d p. o. unter Blutbildkontrollen (Gesamtleukozyten nicht < 2000/µl) geben. Rituximab (Mabthera) als therapeutische Option.

▶ **Prognose:** Nach 10 Jahren leben noch 70 % der Patienten, ungünstig ist die Prognose bei diffus proliferativer Nephritis.

Dermatomyositis

▶ **Klinik** (S. 585):
- Wochenlang Müdigkeit, manchmal Fieber.
- Dann Ödem und Lilaverfärbung der Augenlider, papulöse Hautveränderungen über Fingerknöchel, Ellbogen und Knien mit Narbenbildung, makulopapulöse Rötung des Nasenrückens, der Wangen und der Brust, Kalzinose der Haut und Faszien.
- Muskelschwäche beim Laufen, Treppensteigen, Aufstehen und Armheben, watschelnder Gang, oft Muskelschmerzen, Gelenkschmerzen in 25 % (Synovitis).

▶ **Komplikationen:** Schluckbeschwerden (Gewichtsabnahme!) und gastroösophagealer Reflux, interstitielle Lungenfibrose.

▶ **Spezifische Diagnostik:**
- *Labor:* CK (Kreatinphosphokinase), LDH, AST und Aldolase ↑, Kreatinin und Myoglobin im Harn in akuten Phasen vermehrt, ANA in 15 % positiv, keine dsDNA-Antikörper.
- *EMG:* Kurz dauernde, polyphasische Einheiten, Fibrillationen u. a.
- *Sonografie der Weichteile*
- In Zweifelsfällen *Muskelbiopsie.*
- *MR der Muskulatur:* In den T_2-gewichteten Aufnahmen Myositisherde gut darstellbar.

▶ **Therapie:**
- Prednisolon 1–3 mg/kg KG/d p. o. bis Remission.
- In schweren Fällen zusätzliche Immunsuppression
- Optional Immunglobuline.
- Physiotherapie, Ergotherapie.

▶ **Prognose:** In 80–90 % völlige Erholung.

Sklerodermie

▶ **Klinik:**
- *Lokalisierte Form* als ovale oder lineare Hautatrophien, zunächst rötlich, dann weißblau durchschimmernd mit violettem Rand, lokalisiert an Rumpf, Extremitäten, Gesicht („Säbelhieb“).
- *Generalisierte Form* mit Raynaud-Phänomen (intermittierende Blässe und Zyanose der Finger und Zehen). Nach Monaten schmerzhafte Ödeme an Fingern und Zehen, später atrophische, pergamentartige, glänzende Haut, Atrophie der perioralen Gesichtshaut, die auf den Rumpf übergreift, Gelenkschmerzen.

▶ **Komplikationen:** Interstitielle Lungenfibrose, Myokardfibrose, ischämische Nierennekrose, Schluckstörung, Darmhypotonie.

▶ **Spezifische Diagnostik:**
- ANA und Rheumafaktoren häufig erhöht.
- Hautbiopsie.

▶ **Therapie:** Physio- und Ergotherapie, Kälteschutz. Eine wirksame medikamentöse Therapie steht bislang nicht zur Verfügung.

▶ **Prognose:** Bei der lokalisierten Form gut, bei der generalisierten Form leben nach 10 Jahren noch 35 %.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

23.4 Vaskulitis-Syndrome

Definition

- Systemische Krankheiten unterschiedlicher Genese, bei denen entzündliche Gefäßveränderungen im Vordergrund stehen.

Purpura Schoenlein-Henoch

- **Ursachen:** Entstehung von Immunkomplexen und Komplementaktivierung, v. a. nach Infektion der oberen Luftwege (Viren, Streptokokken).
- **Häufigkeit:** 9 : 100 000.
- **Klinik:**
  - *Prodromalsymptome:* Meist vorausgehender Infekt der oberen Luftwege, Allgemeinsymptome (Fieber, Müdigkeit).
  - *Haut:* Vorwiegend an den unteren Extremitäten, am Gesäß und anderen gelenknahen Bereichen typische multiforme, makulopapulöse, teils urtikarielle Effloreszenzen, manchmal Kokardenbildung, mit hämorrhagischer Imbibierung, später bräunliche Verfärbung.
  - *Gelenke:* Schmerzhafte, evtl. bläuliche Verfärbung und Schwellung vorwiegend der Sprunggelenke.
  - *GIT:* Häufig kolikartige Bauchschmerzen, manchmal mit Erbrechen und blutigen Stühlen.
  - *Verlauf:* Die Krankheit kann in Schüben verlaufen, u. U. über mehrere Wochen.
- **Komplikationen:** Glomerulonephritis (30 %, gelegentlich rasch fortschreitende Niereninsuffizienz), Invagination, Hodenblutungen. Selten Meningismus, Paresen, Krämpfe, Koma, Thrombosen.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - Im Blutbild: Fallweise normochrome Anämie und (unspezifische) Leukozytose, normale Thrombozyten.
  - Gerinnung normal.
  - AST evtl. ↑ und Komplementfaktoren ↓.
  - Proteinurie, Hämaturie (30 %).
  - Nierenbiopsie bei persistierender Proteinurie.
  - *Rumpel-Leede-Test* positiv (5 min Blutdruckmanschette am Oberarm mit systolischem Druck, Petechien weisen auf Kapillarstörung oder Thrombopenie hin).
- **Differenzialdiagnose:** Thrombozytopenische Purpura, Purpura simplex hereditaria, Vaskulitiden bei Kollagenosen und Morbus Crohn, Vasculitis leukocytoclastica, Glomerulonephritis anderer Ursache, Meningokokkensepsis mit Hautblutungen, hämorrhagisches virales Exanthem.
- **Therapie:**
  - Vorwiegend konservativ, evtl. Bettruhe (vehindert tlw. Auftreten neuer Blutungen, beeinflusst aber nicht den Krankheitsverlauf)!
  - Bei schweren Schüben (bes. bei abdominellen Beschwerden mit blutigen Stühlen) Prednisolon 1–3 mg/kg KG/d p. o. bis zur Beschwerdefreiheit. Bei chronisch verlaufender Nephritis (S. 461).
- **Prognose:** Gut, außer bei rasch progredienter Nephritis.

Periarteriitis nodosa

- **Ursachen:** Virale Infektionen (z. B. Hepatitis B, Epstein-Barr-Virus, Zytomegalie) führen zur Autoantikörperbildung und Ablagerung in den kleinen und mittleren Arterien, die nekrotisierenden Entzündungen führen bis zum Gefäßverschluss.
- **Häufigkeit:** Sehr selten.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Klinik:**
  - Beginn mit Fieber, Gewichtsverlust, Gelenk-, Muskel- und Bauchschmerzen, Hypertension.
  - *Haut:* In 50 % schmerzhaft gerötete Knoten, manchmal makulopapulöses Exanthem.
- **Komplikationen:** Myokarditis, Perikarditis, Leberinfarkte, periphere Arterienverschlüsse.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - BSG und CRP ↑.
  - Anämie und Leukozytose, evtl. Thrombozytose.
  - Hypalbuminämie und gelegentlich Hepatitis-B-AK.
  - Proteinurie und Hämaturie (30 %).
  - Bei chronischem Verlauf Nierenbiopsie.
- **Differenzialdiagnose:** Myositiden und Arthritiden anderer Genese (viral), Mittelmeerfieber.
- **Therapie:** Prednisolon 2–3 mg/kg KG/d p. o., evtl. bei ungenügendem Effekt mit Cyclophosphamid während der Schübe kombinieren.
- **Prognose:** Bei viszeralem Befall schlecht, Vollremission möglich.

Kawasaki-Syndrom (Mukokutanes Lymphknotensyndrom)

- **Ursachen:** Genese unklar, vermutlich postinfektiöser Natur. Inzidenz offensichtlich regional unterschiedlich (Dunkelziffer?).
- **Häufigkeit:** Jährlich ca. 9 von 100.000 Kindern unter 5 Jahren
- **Klinik:** 5 der folgenden 8 Kriterien sind beweisend:
  1. Fieber > 5 d, meist > 39 °C, kein Ansprechen auf Antibiotika.
  2. Beidseitige Konjunktivitis.
  3. Trockene, rote, gesprungene Lippen, Lacklippen, Erdbeerzunge.
  4. Diffuses Erythem der Schleimhäute.
  5. Erythem der Hand- und Fußsohlen, indurierte Ödeme an Händen und Füßen, membranöse Schuppung der Fingerspitzen.
  6. Polymorphes flüchtiges Exanthem vorwiegend am Stamm.
  7. Akute nicht eitrige zervikale Lymphknotenschwellung (> 1,5 cm Durchmesser).
  8. Weitere Organmanifestationen (s. Komplikationen).

  Cave: Im Säuglings- und frühen Kleinkindesalter kann die Erkrankung auch oligosymptomatisch verlaufen (< 5 Kriterien erfüllt). Daher bei jedem therapieresistenten Fieber > 5 Tage diese Diagnose in die Differenzialdiagnose mit einbeziehen!
- **Komplikationen:**
  - Pankarditis (50 %) mit Koronaraneurysmen (30 %) in der Rekonvaleszenzphase!
  - Risiko zu Thrombosen, Infarkt, Ruptur, plötzlichem Tod (1 %).
  - Thrombozytose bis zu 1 Mio./µl.
  - Seltener Pneumonitis, Tympanitis, Meningitis, Enteritis, Arthritis, Myositis, Zystitis, Hepatitis, Hydrops der Gallenblase, Enzephalopathie.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - BSG und CRP ↑.
  - Im Blutbild Anämie und Leukozytose, Thrombozytose (oft erst im Verlauf).
  - AST ↑.
  - Harnuntersuchung: evtl. Leukozyturie ohne Erregernachweis.
  - Bei Koronarbefall im *EKG* anfangs infarktähnlicher Verlauf, im *Echo* evtl. myokardiale Funktionsstörungen, Perikarderguss, Koronaraneurysmen bzw. -ektasien.
- **Differenzialdiagnose:** Alle infektiösen Erkrankungen mit Fieber und Exanthemen (z. B. EBV), toxisches allergisches Exanthem (durch Medikamente).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

▶ **Therapie:**
- *Acetylsalicylsäure* 70–100 mg/kg KG/d (Serumspiegel 15–25 mg/dl), nach Fieberabfall 30 mg/kg KG/d für 2 Wochen, dann evtl. 1–2 mg/kg KG/d für 3–6 Monate. Kardiales Monitoring.
- *Hochdosiertes Immunglobulin* 400 mg/kg KG/d i. v. für 5 d oder 2 g/kg KG als einmalige Infusion oder 1 g/kg KG an zwei aufeinanderfolgenden Tagen.
- *Initiale zusätzliche Therapie mit Prednisolon bei Risikopatienten.*
- Infliximab (Remicade) als therapeutische Option.
- Bei fortbestehenden Koronaraneurysmen Dauertherapie mit Acetylsalicylsäure 5 mg/kg KG/d als Infarktprophylaxe. Bei großen Aneurysmen Heparinisierung, dann Dauertherapie mit Kumarin.

▶ **Prognose:** Seit Einführung der Immunglobulintherapie auch bei Herzbeteiligung gut. Koronaranektasien können sich zurückbilden. Eine frühzeitige Diagnosestellung und Therapieeinleitung sind wesentlich!

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

24 Erkrankungen des Skeletts und des Bewegungsapparates

24.1 Leitsymptom Gelenkschmerzen

Beachte

- Gelenkschmerzen (Arthralgien) im Kindesalter können je nach Ätiologie in **einem** oder **mehreren Gelenken akut, subakut, rezidivierend oder chronisch** auftreten.
- Sie können sowohl Hinweis auf eine **lokale** Erkrankung eines Gelenkes als auch Symptom einer **Systemerkrankung** sein. Die DD sind vielfältig (s. Tab. 24.2)!

Diagnostik

- **Anamnese:**
  - Beginn, Dauer, Art der Gelenkschmerzen, Begleitsymptome (z. B. Fieber), Vorerkrankungen (z. B. Durchfälle), Trauma, Zeckenbiss?
  - Familiäre Disposition: HLA-assoziierte Erkrankungen, Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises, Autoimmunerkrankungen?
- **Körperliche Untersuchung:** Ganzkörperuntersuchung unter besonderer Beachtung der folgenden Punkte:
  - *Gelenke:*
    - Beweglichkeit, Entzündungszeichen, äußerlich sichtbare Veränderungen
    - Hüftgelenkserkrankungen können sich in das Kniegelenk projizieren.
    - Bei kleinen Kindern können sich Gelenkschmerzen als Pseudoparalyse äußern.
  - *Haut/Fingernägel:* Exantheme, charakteristische Veränderungen?
  - *Augenveränderungen* (häufig Augenbeteiligung bei rheumatischen Erkrankungen)?
- **Labordiagnostik:** Abgestufte Diagnostik. Immer Blutbild/Differenzialblutbild, BSG, CRP. Weiteres je nach Anamnese und Klinik: Gerinnungsfaktoren, Transaminasen, LDH, Elektrolyte, Phosphat, AP, CK, Harnsäure, Kreatinin, Serumgesamteiweiß, evtl. Elektrophorese.
- **Spezifische Laborparameter:** s. entsprechende Verdachtsdiagnose Tab. 24.2.
- **Sonografie** (sicherer Nachweis von Gelenkergüssen, Beurteilung der Weichteile).
- **MRT.**
- **Röntgenuntersuchung** der betroffenen Skelettabschnitte (Ausnahme: eindeutige Lokalisation und Diagnose durch Ultraschall).
- **Gelenkpunktion und Laboranalyse der Gelenkflüssigkeit** bei unklarer Genese eines Gelenkergusses s. Tab. 24.1.

Tab. 24.1 • **Gelenkpunktat – Laborbefunde und ihre mögliche Bedeutung**

	Aussehen	Leukozyten (/µl)	Granulozyten (in %)	LDH (U/l)	Protein (g/dl)
normal	klar, gelb	< 200	< 25	< 200	< 2
entzündlich, infektiös*	trüb	80 000–150 000	abhängig von der Art der Infektion (viral/bakteriell); bei bakterieller/septischer Arthritis > 75	> 200	meist > 3
rheumat. Arthritis	trüb	15 000–20 000	variabel	> 200	3–6

* *Bakteriennachweis, Antikörper*

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Haut-/Muskelbiopsie** bei entsprechender Verdachtsdiagnose (z. B. Lymphödem, Myositis).
- **Knochenszintigramm** heute nur sehr selten indiziert.

Vorkommen und Differenzialdiagnosen

Siehe Tab. 24.2.

Tab. 24.2 • **Mögliche Ursachen für Gelenkschmerzen**

Verdachtsdiagnose	klinische Hinweise	spezifische diagnostische Maßnahmen/Bemerkung
rheumatische Erkrankungen:		
Juvenile idiopathische Arthritis (JIA)	Beginn vor dem 16. Lebensjahr häufig zusätzlich Uveitis	• Rheumafaktoren • antinukleäre Antikörper, HLA-Typisierung • weiteres Vorgehen (S. 523)
rheumatisches Fieber (heute sehr selten)	Polyarthritis (meist große Gelenke der unteren Extremität), Karditis, Chorea minor, Erythema marginatum, Rheumaknötchen	• Antistreptolysintiter, Komplementfaktoren (C_3, C_4) • weiteres Vorgehen (S. 526)
HLA-B27-assoziierte Spondylarthritis (Spondylitis ankylosans, Morbus Bechterew)	Arthritis großer Gelenke, v. a. Sakroiliitis, Spondylitis der lumbodorsalen Wirbelsäule, Uveitis	• Rheumafaktoren, antinukleäre Antikörper, HLA-Typisierung • Beginn im Kindesalter möglich
reaktive Arthritis (inkl. des früher als eigene Entität geführten Morbus Reiter)	oligoartikulär, besonders große Gelenke evtl. Urethritis, evtl. Augenbeteiligung (Keratitis, Iritis oder Konjunktivitis), in der Anamnese Infektion mit Yersinien, Salmonellen, Borrelien, Shigellen u. a.	• Rheumafaktoren, antinukleäre Antikörper, HLA-Typisierung, ASL, Yersinien-Antikörper, Mykoplasmen-Antikörper, Stuhlkeime, Borrelien-Nachweis
Psoriasisarthritis	asymmetrische Arthritis, besonders der Interphalangealgelenke, Haut- und Nagelveränderungen	• Auftreten im Kindesalter sehr selten!
Arthritis bei entzündlichen Darmerkrankungen (Morbus Crohn, Colitis ulcerosa)	v. a. große Gelenke betroffen, typische Symptomatik der Grunderkrankung (S. 437) *Cave:* Arthritis kann auch Erstsymptom sein!	• *Morbus Crohn:* CRP, BSG, Orosomucoid (saures alpha-1-Glykoprotein), Saccharomyces-cerevisiae-Antikörper (ASCA), weiteres Vorgehen (S. 438) • *Colitis ulcerosa:* Antineutrophilen-Zytoplasma-Antikörper (ANCA), bei entspr. Verdacht Endoskopie, weiteres Vorgehen (S. 440)
Kollagenosen	spezifische Symptomatik (S. 526)	• Rheumafaktoren, Blutbild, CRP, BSG, ANA • weiteres Vorgehen (S. 526)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 24.2 • **Fortsetzung**

Verdachtsdiagnose	klinische Hinweise	spezifische diagnostische Maßnahmen/Bemerkung
Vaskulitis-Syndrome (v. a. Schönlein-Henoch)	spezifische Symptomatik (S. 528)	• Blutbild, Gerinnungsparameter, BSG, CRP, AST, Komplementfaktoren-Globaltest CH 50, C 3 und C 4, Harnstatus • weiteres Vorgehen (S. 528)
weitere Ursachen:		
sog. **Wachstumsschmerzen**	bevorzugt Kleinkinder; Schmerzen charakteristischerweise in Ruhe bzw. nachts; bevorzugt in der Knie- und Unterschenkelregion, symmetrisch oder wechselseitig, evtl. auch Wechsel der Lokalisation	• Genese unklar • nur selten mildes Schmerzmittel erforderlich (Ibuprofen, Paracetamol), meist sind Zuwendung und Beruhigung ausreichend
	Cave: Schmerzen bei Bewegung, Schwellung, Rötung, ständig gleiche Lokalisation, Fieber, Hinken, Bewegungseinschränkung sprechen **gegen** „Wachstumsschmerzen"!	
traumatische Gelenkverletzung	Gelenkschwellung, evtl. Erguss	• Sonografie, Röntgen, MRT
Chassaignac-Syndrom: schmerzhafte Armlähmung nach Hochreißen des fallenden Kleinkindes infolge perianulärer Subluxation des Radiusköpfchens	in Pronationsstellung herabhängender Arm und Schmerz bei passiver Bewegung	• weiteres Vorgehen (S. 778)
Beinachsenfehlstellungen, Fehlhaltungen (S. 540)		
Gerinnungsstörung mit Gelenkblutung	(meist schmerzhafte) Gelenkschwellung ohne Entzündungszeichen	• Augenmerk auf Gerinnungsstatus
septische Arthritis durch Staphylokokken, Hämophilus influenzae, Osteomyelitis	meist mit Fieber einhergehend	• Sonografie • Blutkulturen, Gelenkpunktion • weiteres Vorgehen (S. 544)
Knochen- und Knorpeltumoren (S. 741)		• Röntgen, MRT, Szintigrafie ggf. Biopsie
Neuroblastom (S. 732)		• KM-Biopsie
Leukämie (S. 492)		• KM-Biopsie
Histiozytose (S. 726)		• Röntgen, MRT, Biopsie
aseptische Knochennekrosen (S. 542)	je nach Erscheinungsform	• s. Diagnostik (S. 543) • Röntgen • MRT
Skelettdysplasien (S. 546)	meist nicht schmerzhaft	• Röntgen

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 24.2 • Fortsetzung

Verdachtsdiagnose	klinische Hinweise	spezifische diagnostische Maßnahmen/Bemerkung
kongenitale Luxationen	Asymmetrie, Beinlängendifferenz u. a.	• Sonografie, Röntgen
Speicherkrankheiten (S. 593)	häufig „Blickdiagnose“ (Fazies, Statur)	• biochemischer Nachweis

24.2 Kongenitale Hüftgelenksdysplasie bzw. -luxation

Definition, Vorkommen und Ursachen

- **Definition:** Man unterscheidet:
  - *Hüftgelenksdysplasie:* Die Hüftpfanne ist zu steil, nach kranial ausgezogen.
  - *Subluxation:* Der Hüftkopf ist disloziert, befindet sich aber noch teilweise in der Pfanne.
  - *Luxation:* Der Hüftkopf ist vollständig disloziert; nur selten schon bei der Geburt vorhanden.
- **Vorkommen und Häufigkeit:**
  - Die Hüftgelenksdysplasie ist die häufigste angeborene Skelettfehlbildung (2 % aller Neugeborenen), 80 % sind Mädchen.
  - In 20 % familiäres Auftreten, eventuell Teil von Fehlbildungssyndromen.
  - Lokalisation in 60 % links, 20 % rechts, 20 % beidseitig.
- **Ursachen:** Multifaktoriell.
  - Genetische Kapselschlaffheit.
  - Intrauterine Lageanomalie.
  - Muskelimbalance.

Klinik

- **Sichere klinische Zeichen:**
  - Ein- und Ausrenkphänomene (lockere Hüfte = Palmenzeichen, Schnappphänomen = Ortolani-Zeichen, s. u.).
  - Beinverkürzung = Bettmann-Zeichen (Kniestufe).
- **Unsichere klinische Zeichen:** Faltendifferenz an Oberschenkeln in Bauchlage, Abduktionshemmung, ev. Watschelgang.
- Klinisch ist keine sichere Unterscheidung der Schweregrade möglich!

Spezifische Diagnostik

- **Screening** (frühe Diagnose entscheidend!): U2 und U3 (Deutschland) bzw. Mutterkindpass-Untersuchungen der 1. und 4.–7. Lebenswoche (Österreich):
  - *Anamnese:* Familiäre Belastung? Steißlage? Schiefhals?
  - *Körperliche Untersuchung:* Suche nach o. g. Zeichen. Prüfen des Ortolani-Zeichens (s. Abb. 24.1): Das in Hüfte und Kniegelenk gebeugte Bein des liegenden Säuglings wird etwas nach dorsal gedrückt und dann abduziert und außenrotiert. Ein hör- und spürbares Schnappen ist ein Frühzeichen für die mögliche Luxation des Hüftgelenks.
  - *Hüftgelenkssonografie:* 2 × empfohlen.

  Hinweis:
  - Die Suche nach dem Ortolani-Zeichen ist nicht mehr obligat, da die Ultraschalluntersuchung (v. a. bei 2-maliger Durchführung) der klinischen Untersuchung diagnostisch überlegen ist.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

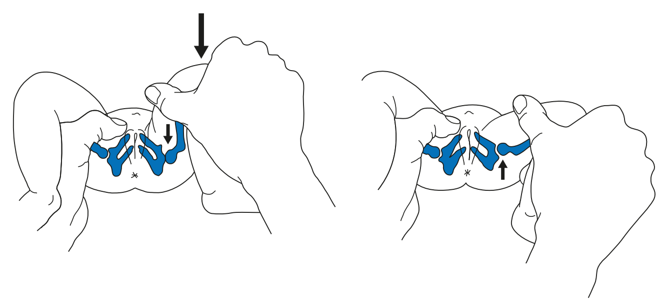


Abb. 24.1 • Ortolani-Zeichen

- – Grundsätzlich ist eine frühe Sonografie (neonatal) dringend zu empfehlen. Bei positiver Anamnese und/oder klinischem Nachweis eines der o. g. Zeichen bei der U2 Ultraschallscreening sofort anschließen!
- – Bei **Frühgeborenen** sollte die erste Ultraschalluntersuchung etwa zum Zeitpunkt des errechneten Geburtstermins erfolgen.

▶ **Hüftgelenkssonografie** (nach GRAF)

- *Lagerung:* Leicht gebeugte Hüfte mit innenrotierten Beinen, meist Verwendung von Lagerungshilfen bzw. -schalen (im Handel erhältlich).
- *Folgende Strukturen müssen identifiziert werden* (vgl. Abb. 24.2 und Abb. 24.3): Labrum acetabulare, knöcherner Erker, Unterrand des Os ileum.
- *Beurteilung:* Einteilung der Hüftgelenktypen nach Graf (s. Tab. 24.3). Von einer Dysplasie spricht man ab Typ II a (–).

▶ **Hüftgelenksröntgen** hat heute weitgehend an Bedeutung verloren und sollte nur mehr in Ausnahmefällen durchgeführt werden (s. Abb. 24.4).

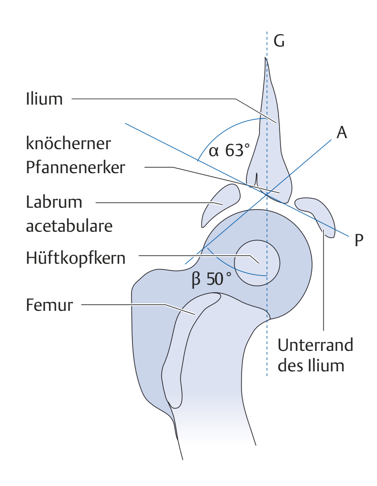


Abb. 24.2 • Schema der Sonografie der Hüfte (Standardebene nach Graf) mit Darstellung der wichtigsten anatomischen Strukturen und Definitionen der Messpunkte, Linien und Winkel;
G = Grundlinie; P = Pfannendachlinie;
A = Ausstellungslinie; sie bilden die Winkel α und β (aus Niethard FU et al., Duale Reihe Orthopädie; Stuttgart, Thieme, 2014)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

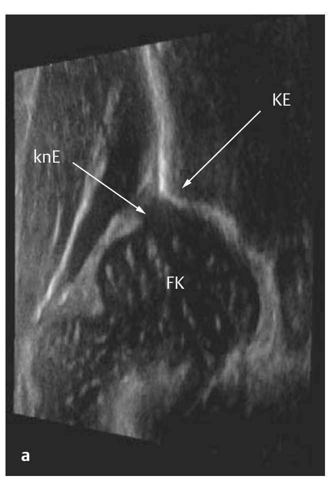




Abb. 24.3 • a) Sonografie einer normal entwickelten Säuglingshüfte. KE = knöcherner Erker knE = knorpeliger Erker, FK = Fermurkopf.
b) Dezentrierte Säuglingshüfte. Charakteristisch sind der fast flache knöcherne Erker (KE) und das „Herausgleiten" des Femurkopfs (FK) aus der Hüftpfanne.

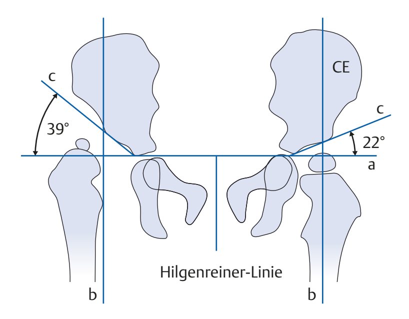


Abb. 24.4 • Hilfslinien zur radiologischen Beurteilung des Pfannendaches und der Stellung des proximalen Femurendes; a = Horizontale durch die Y-Fuge (Hilgenreiner-Linie); b = Senkrechte auf a, die durch die Spitze des Pfannendaches verläuft (Ombrédanne-Linie) – der Hüftgelenkkopf sollte normalerweise im unteren inneren der durch die Linien a und b gebildeten Quadranten liegen; c = Linie entlang des Pfannendaches – der Winkel zwischen a und c ist der Pfannendach- oder AC-Winkel (nach Niethard FU et al., Duale Reihe Orthopädie; Stuttgart, Thieme, 2014)

Tab. 24.3 • **Deskriptive Beschreibung der Hüftgelenktypen nach Graf***

Hüftgelenktyp	Alter (Lebenswoche)	knöcherne Formgebung	Knochenwinkel α	knöcherner Erker	knorpelig präformiertes Pfannendach/ Knorpelwinkel β
Typ I reifes Hüftgelenk	jedes Alter	gut	≥ 60°	eckig/ stumpf	übergreifend I a β < 55° I b β > 55°
Typ II a (+)	< 12	ausreichend	50–59°	rund	übergreifend

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 24.3 • **Fortsetzung**

Hüftgelenktyp	Alter (Lebenswoche)	knöcherne Formgebung	Knochenwinkel α	knöcherner Erker	knorpelig präformiertes Pfannendach/ Knorpelwinkel β
Typ II a (–) physiologisch unreif mit Reifungsdefizit	< 12	mangelhaft	50–59°	rund	übergreifend
Typ II b Verknöcherungsverzögerung	> 12	mangelhaft	50–59°	rund	übergreifend
Typ II c Gefährdungsbereich	jedes Alter	hochgradig mangelhaft	43–49°	rund bis flach	noch übergreifend β < 77°
Typ D am Dezentrieren	jedes Alter	hochgradig mangelhaft	43–49°	rund bis flach	FK** verdrängt β > 77°
Typ III a dezentriertes Gelenk		schlecht	≤ 43°	flach	FK** nach kranial verdrängt – **ohne** Strukturstörungen
Typ III b dezentriertes Gelenk (sehr selten)		schlecht	≤ 43°	flach	FK** nach kranial verdrängt – **mit** Strukturstörungen
Typ IV dezentriertes Gelenk		schlecht	≤ 43°	flach	nach mediokaudal verdrängt
Ausnahme Typ II mit Nachreifung		mangelhaft bzw. ausreichend		eckig als Zeichen der Nachreifung	übergreifend

** aus Graf R. und Farkas P. Sonografische Diagnostik der Säuglingshüfte. München: Hans Marseille Verlag.*
*** FK = Femurkopf*

Therapie

- Die **Art der Therapie ist abhängig vom Schweregrad der Hüftdysplasie,** primär wird eine konservative Therapie angestrebt. Ziel der konservativen Therapie ist die **Nachreifung des Hüftgelenkes** durch orthopädische Maßnahmen, dabei soll eine **Hüftflexion** und **Außenrotation** der Beine zur Ausbildung bzw. Nachreifung der Gelenkspfanne beitragen.
- **Orthesen:**
  - *Flexionsorthese:* Die heute bevorzugt verwendete „Aktiv-Spreizhose" aus Kunststoff wird mit einem Gurt über den Schultern und einem unter den Achseln befestigt (Klett-Verschluss). Sie hat eine konische Form (oben schmal, unten breit), welche v. a. bei Streckung der Beine eine Adduktion verhindert (eine Adduktion ist nur bei maximalem Anziehen der Beine möglich) → gute Beweglichkeit; eine Adduktion in Streckstellung wird verhindert.
  - *Pavlik-Bandage:* Riemelzügelbandage mit einem Brustgurt und zwei Unterschenkelgurten zur Fußsicherung. Die Beine des Kindes werden dadurch in eine starke Beugung (Flexion) gezogen. Durch die Flexionsstellung wird der Tonus der Adduktoren allmählich niedriger → die Spreizung der Beine (durch Strampeln) wird gefördert.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Hüftbeugeschiene (Tübinger Schiene):* Oberschenkelschalen aus Kunststoff werden mit einer Metallschiene auseinander gespreizt (→ Abduktion). Das Gestell wird mit Schultergurt und Beckengurt fixiert.

▶ **Physikalische Maßnahmen:**

- *Extensionsbehandlung:* Die Beine werden durch Anlegen eines Verbandes jeweils über eine Umlenkrolle in Streckung gebracht; in der Hüfte besteht etwa 90° Flexion. Durch allmähliche Distanzvergrößerung der Aufhängungspunkte wird schließlich eine zunehmende Spreizung im Hüftgelenk (Abduktion) erreicht.
- *Breit wickeln:* Spreizung der Beine durch Einlegen eines ca. 15 cm breiten Handtuchs oder einer Stoffwindel zwischen Windel und Strampelanzug.
  Hinweis: Nur für gering ausgeprägte Hüftdysplasien bzw. „unreife Hüfte" geeignet (keine orthopädischen Maßnahmen).

▶ **Operative Maßnahmen:**

- *Adduktorentenotomie:* Minimalchirurgische Durchtrennung der Adduktoren zur Tonusreduktion. Nur selten erforderlich.
- *Weitere:* s. unter www.kinderhueftdysplasie.de

▶ **Stufenplan:** Dezentrierte bzw. luxierte Hüftgelenke müssen zunächst reponiert und dann in Retention gehalten werden. Daraus ergibt sich je nach Schweregrad folgender „Stufenplan": s. Tab. 24.4.

Tab. 24.4 • **„Stufentherapie" der Hüftgelenksdysplasie**

Hüftgelenktyp nach Graf	Behandlung	Phasenbezeichnung	Bemerkung
Typ III a/b und Typ IV	• Extensionsbehandlung • Vojta-Therapie	**Phase 0: Vorbereitungsphase**	Vorbereitung auf weitere Behandlung bei irreponiblem Hüftgelenk bzw. Kontrakturen der Muskulatur, erleichtert die spätere Reposition und schützt vor Schäden durch Reposition (z. B. durch Gewebsverletzung)
Typ D, Typ III a/b und Typ IV	• manuelle Reposition • Extensionsbehandlung • Repositionsorthese (z. B. Pavlik-Bandage: Strampelbewegungen drücken Hüftkopf in Richtung Pfanne)	**Phase 1: Repositionsphase**	Reposition des luxierten Gelenks
ehem. Typ D, Typ IIIa/b, Typ IV, Typ IIc instabil, **Sonderform IIc instabil des Neugeborenen	• Sitzhockgips • Retentionsorthese • Pavlik-Bandage • **4 Wochen Spreizhose, falls weiter instabil → Sitzhockgips	**Phase 2: Retentionsphase**	Retention ehemals luxierter und reponierter sowie instabiler Gelenke
Typ IIc stabil, Typ IIb, Typ IIa (–)	• Nachreifungsorthese	**Phase 3: Nachreifungsphase**	stabile „dysplastische" Hüfte
Typ IIa (+)	• Verlaufskontrolle • evtl. breit wickeln • bei Reifungsstillstand Spreizhose	**Phase 4: Verlaufskontrollphase**	

Operative Therapie bei nicht ausreichendem Erfolg konservativer Maßnahmen

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

24.3 Weitere Erkrankungen und Fehlstellungen der unteren Extremität

Fußdeformitäten

- **Definition:** Man unterscheidet bei Fußdeformitäten:
  - Fehlhaltungen = Fußdeformitäten, die aktiv oder passiv korrigierbar sind (z. B. Fehlhaltung bei Neugeborenen, Muskelimbalancen bei Senk-Spreiz-Füßen).
  - Fehlformen = fixierte Fehlstellungen (z. B. Klumpfuß u. a.).
- **Vorkommen/Häufigkeit:** Relativ häufig. Klumpfuß bei 1 : 1000 Geburten, 3 % bei nachfolgendem Geschwister, 20–30 % bei betroffenen Eltern. Jungen : Mädchen = 2 : 1.
- **Formen:**
  - *Angeboren:* Fehlbildung bei kongenitalem Klumpfuß, Sichelfuß, Plattfuß und Hohlfuß; andere Deformitäten bei angeborenen ZNS-Erkrankungen.
  - *Erworben:* Lagebedingte Hackenfüße, Sichelfüße und Pedes adducti, statisch bedingte Knick-, Senk- und Spreizfüße, hypotone und spastische Lähmungen, posttraumatische Fehlstellungen.
- **Klinik:** s. Abb. 24.5.

Tab. 24.5 • **Klinisches Erscheinungsbild verschiedener Fußdeformitäten**

Fehlhaltung(en)	Fußdeformität
isolierte Fehlhaltung:	
Dorsalflexion	Hackenfuß
Plantarflexion	Spitzfuß bei Neuropathien
Varusstellung der Ferse	Klumpfuß, Hohlfuß
Valgusstellung der Ferse	Plattfuß, Knick-Senk-Fuß
Adduktion	Sichelfuß
Abduktion	Flossenfuß
Supination	Kletterfuß
kombinierte Fehlhaltungen:	
Spitzfuß, Varusstellung der Ferse, Adduktion und Supination	Klumpfuß
Valgusstellung der Ferse, Abduktion und Pronation	Plattfuß
Varusstellung der Ferse, verstärktes Längsgewölbe und Pronation	Hohlfuß

- **Spezifische Diagnostik:**
  - Neurologischen Status (S. 62) und Muskelkraft (S. 63) erheben.
  - Gangbild, Zehenspitzenstand, Beweglichkeit der Fußgelenke überprüfen.
  - Eventuell Grundkrankheit klären, z. B. Myopathie, Neuropathie (S. 550).
  - Röntgen des Fußes a.-p. und seitlich bei ausgeprägten Formen und Therapieresistenz.
- **Differenzialdiagnosen:**
  - Physiologischer kleinkindlicher Flachfuß bis 4. Lebensjahr.
  - Physiologisch: Genua valga und konsekutive Fersenvalgusstellung.
- **Therapie:**
  - *Fehlhaltungen:* Lagebedingte Fehlhaltungen bei Neugeborenen normalisieren sich meist selbst durch Strampeln und andere Spontanbewegungen; sie können unterstützt werden durch zartes Redressement und Lagewechsel. Bei statischen

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

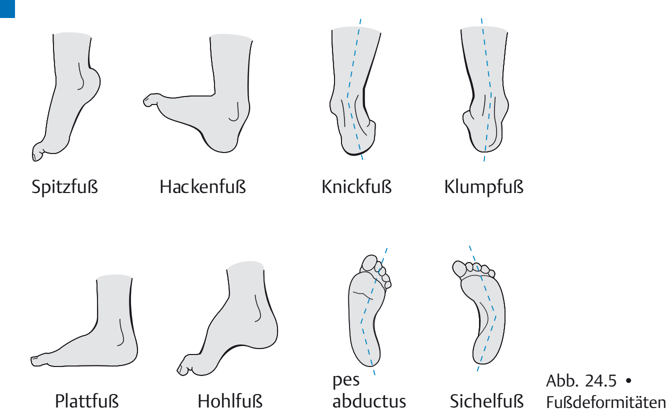


Abb. 24.5 • Fußdeformitäten

Muskelimbalancen barfuß gehen und Fußgymnastik. Bei stärkerer Muskelschwäche gut passender stützender Schuh mit Fersenkappe. Einlagen nur bei extremem Knickfuß nach dem 4. Lebensjahr.
- *Fehlformen:* Frühestmögliche orthopädische Behandlung (orthopädisches Konsil!). Bei angeborenen Formen Physiotherapie bereits ab Neugeborenenalter, da sie nur in den ersten Lebenstagen /-wochen noch funktionell korrigierbar sind. Später Einlagen, Schienen, Gipse und Operationen bei erfolgloser Physiotherapie (z. B. Hackenfuß, Pes equinovarus).

▶ **Prognose:** Bei Fehlhaltungen ist die Prognose gut. Bei kombinierten Fehlformen (besonders Klumpfuß) heute durch spezielle Techniken (z. B. OP nach Ponsetti) ebenfalls großteils zufriedenstellende Ergebnisse.

Beinachsenfehlstellungen

▶ **Formen:**
- *Genua vara* (O-Beine): Bis zum 2. Lebensjahr physiologisch.
- *Genua valga* (X-Beine): Vom 2.–6. Lebensjahr physiologisch (bis max. 7–10 Jahre).
- Pathologische Kriterien sind Achsenfehlstellungen bei großer Abweichung, Progredienz, Einseitigkeit, gleichzeitige Adduktionskontraktur im Hüftgelenk oder Knickfüße.

▶ **Diagnostik:**
- *Röntgen:* Darstellung der Achsenabweichung, sekundärer degenerativer Veränderungen.
- *Labor:* Kalzium, Phosphat, alkalische Phosphatase zum Ausschluss einer Stoffwechselstörung.

▶ **Differenzialdiagnose:** Rachitis (S. 547), Vitamin-D-resistente Rachitis (S. 547), chronische Gelenkerkrankungen, Stoffwechselstörungen, Fehlbildungen.

▶ **Therapie:** Einlagen mit Innenranderhöhung bei Genu varum, mit Außenranderhöhung bei Genu valgum bei Erfüllung pathologischer Kriterien (s. o.). Operationsindikation nur bei therapieresistenter, progredienter Deformation.

Epiphysiolysis capitis femoris

▶ **Definition:** Lösung der Femurkopfepiphyse mit Abgleiten nach medial, entweder akut mit Abreißen der Blutgefäße (*cave:* Hüftkopfnekrose – Notfall!) oder prolongiert über Wochen; in 50 % beidseitig, Manifestation meist vor oder in der Pubertät (v. a. bei adipösen Knaben).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Klinik:**
  - Bei prolongierter Form Hinken, Hüft- und Knieschmerz bei Belastung. Bein verkürzt, außenrotiert, behinderte Innenrotation.
  - Bei akuter Form plötzliche Unfähigkeit, das Hüftgelenk zu belasten, positives Drehmann-Zeichen (Außenrotation im Hüftgelenk bei Beugung im Kniegelenk schmerzhaft).
- **Diagnostik:** Beckenübersicht und axiale Lauenstein-Aufnahme: Dislokation des Femurkopfes nach dorsokaudal.
- **Therapie:** Reposition und Fixierung der Femurkopfepiphyse.
- **Komplikationen:** Coxarthrose, Femurkopfnekrose bei Epiphysiolysis capitis femoris.
- **Prognose:** Abhängig vom Zeitpunkt der Diagnose und Therapie.

Morbus Perthes, Osteochondrosis dissecans und Morbus Osgood-Schlatter

Siehe aseptische Osteochondrosen (S. 542).

24.4 Erkrankungen und Fehlhaltungen der Wirbelsäule

Skoliose

- **Definition:** Fixierte Wirbelsäulenverkrümmung mit Rotation.
- **Formen, Klinik, Diagnostik, Therapie:**
  - *Angeborene Skoliose bei Säuglingen* (ohne strukturelle Schädigung).
    - Klinik: Auffallende Schräglage, meist großbogige C-förmige Skoliose, bei kurzbogiger S-Form weniger gute Prognose.
    - Therapie: Bauchlage, Physiotherapie, gegensinnige Lagerung mit Aktivierung über konvexe Seite (akustische oder optische Reize), Kontrolluntersuchungen. Spontanheilungstendenz in 95 %.
  - *Skoliose mit strukturellen Schäden:* Meist idiopathisch oder als Begleitsymptom bei Neuropathien, Myopathien. Erstdiagnose häufig kurz vor oder in der Pubertät, unterschiedliche Progredienz, S-Form, C-Form oder doppelkurvige Skoliose.
    - Klinik: Meist keine Beschwerden, Schulterstand und Beckenstand asymmetrisch, beim Vorbeugen Rippenbuckel und Lendenwulst.
    - Diagnostik: Röntgen der gesamten Wirbelsäule in 2 Ebenen: Bestimmung des Schweregrades durch Messung des Skoliosewinkels (COBB-Winkel, s. Abb. 24.6).

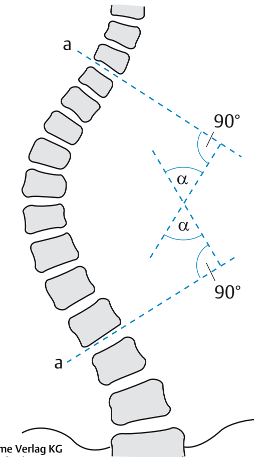


Abb. 24.6 • Bestimmung des Skoliosewinkels

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

– Therapie: Bei Skoliosewinkel < 20° (leichte Skoliose) Physiotherapie; bei 20–50° zusätzlich ständiges Tragen von Korsetts (24 h); > 50° Operationsindikation (ca. 14. Lebensjahr).

Tortikollis bei Säuglingen (muskulärer Schiefhals)

- **Definition:** Relative Verkürzung des M. sternocleidomastoideus durch fibromatöse Veränderung und daraus resultierende fixierte Schiefstellung des Kopfes.
- **Klinik:** Das Gesicht ist zur gesunden Seite gewendet, zur kranken geneigt, evtl. Schwellung oder derbe Vernarbung des M. sternocleidomastoideus tastbar.
- **Differenzialdiagnose:** Neuro- oder Myopathien, Fehlbildungssyndrome (S. 215).
- **Therapie:** Gegensinnige Lagerung (s. o.), Physiotherapie. Bei Therapieresistenz und beginnender Gesichtsasymmetrie (Fotodokumentation!) operative Durchtrennung des M. sternocleidomastoideus am Brustbeinansatz (selten notwendig).

Morbus Scheuermann

- **Definition:** Kyphose mit strukturellen Schäden an Grund- und Deckplatten der Wirbelkörper.
- **Formen:** Thorakal (Hohlrundrücken), thorakolumbal (Rundrücken) und lumbal (Flachrücken).
- **Klinik und Diagnostik:**
  - Erstdiagnose meist in der Pubertät, häufig sind die Patienten beschwerdefrei.
  - Radiologischer Nachweis der Kyphose, Bandscheibenverschmälerung, Schmorl-Knötchen und nicht klar abgrenzbarer Grund- und Deckplatten (DD: Physiologische „Deckplattenunruhe" v. a. in der Pubertät).
- **Therapie:** Je nach Schweregrad mit Physiotherapie, Schwimmen, Korsetts; Operationsindikation bei schweren, therapieresistenten Rückenschmerzen, neurologischen Ausfällen.

Erworbene Fehlhaltungen Rundrücken und Hyperlordose

- **Rundrücken:**
  - *Definition:* Vermehrte BWS-Kyphose mit Hängeschultern und Scapulae alatae; häufig nach raschem Wachstum in der Pubertät.
  - *Differenzialdiagnose:* Rachitis (S. 547), Dystrophie, Fehlbildungen.
  - *Therapie:* Physiotherapie, Rückenschule (langsam aufbauendes aktives Training der Rücken- und Bauchmuskulatur), geeignete Sitzmöbel (!).
- **Hyperlordose der LWS:** Hohlkreuz mit Beckenkippung nach vorn und Flachrücken; Therapie wie bei Rundrücken (s. o.).

24.5 Aseptische Osteochondrosen

Definition und Formen

- **Definition:** Aseptische Osteochondrosen sind lokalisierte Störungen der Verknöcherungsvorgänge bedingt durch Durchblutungsstörungen im Bereich der Epiphysen. Sie können u. U. von Knochennekrosen begleitet sein. Vorkommen grundsätzlich an allen Epiphysen möglich.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Häufigste Formen:** s. Tab. 24.6.

Tab. 24.6 • Name und Lokalisation der am häufigsten auftretenden aseptischen Osteochondrosen

Name	Lokalisation
Morbus Perthes	Femurkopf
Osteochondritis dissecans	meist Kniegelenk
Morbus Scheuermann	BWS, LWS
Morbus Osgood-Schlatter	Tibiaapophyse

Klinik

- **Morbus Perthes:**
  - *Geschlechtsverteilung und Haupterkrankungsalter:* Jungen : Mädchen = 4 : 1. Erstdiagnose im 2.–9. Lebensjahr.
  - *Stadienhafter Verlauf.*
  - *Symptome:* Hinken, belastungsabhängiger Schmerz in Hüft- und Kniegelenk, eingeschränkte Abduktion und Innenrotation. In 10 % beidseitige Manifestation.
- **Osteochondritis dissecans:**
  - *Haupterkrankungsalter:* v. a. Jugendliche.
  - *Lokalisation:* v. a. Knie, Ellbogen, Sprunggelenk.
  - *Symptome:* Belastungsabhängige Schmerzen, z. T. mit Einklemmungszeichen.
  - *Typischer Befund:* Nekrotische Demarkierung einer Knochen-Knorpel-Scheibe aus einer Gelenkfläche, Bildung freier Gelenkkörper („Gelenkmaus“).
- **Morbus Scheuermann:** Schmerzhafter fixierter Rundrücken (S. 542).
- **Morbus Osgood-Schlatter:**
  - *Haupterkrankungsalter:* Erstdiagnose 7.–14. Lebensjahr.
  - *Symptome:* Belastungsabhängige Schmerzen an der Tibiaapophyse; häufig bei sportlicher Überbelastung.

Diagnostik

- **Skelettröntgen:** Je nach Art der Osteochondrose s. Tab. 24.7.

Tab. 24.7 • Röntgenuntersuchungen inkl. typischer Befunde bei verschiedenen Osteochondrosen

Verdachtsdiagnose	Röntgenaufnahme	typischer Befund
Morbus Perthes	Beckenübersicht und axiale Lauenstein-Aufnahme	typischer Verlauf in 4 Stadien: 1. Gelenkspaltverbreiterung und Abflachung der Kopfepiphyse 2. sklerotische Kopfnekrose 3. Fragmentation mit umschriebenen Verdichtungen und Aufhellungen 4. Reossifikation mit Verschmelzung der Fragmente und pilzförmiger Kopfdegeneration
Osteochondritis dissecans	Gelenk a.-p. und seitlich	subchondrale schalenförmige Sklerosezone, Dissekat, begleitend Erguss und Synoviitis mit Schwellung
Morbus Osgood-Schlatter	Gelenk a.-p. und seitlich	aufgelockerte Apophyse, evtl. Sequester in der Patellarsehne

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Sonografie:** Nachweis eines Ergusses, Veränderungen der Gelenkkapsel und evtl. „Gelenksmaus".
- **MRT:** Bei Morbus Perthes und Ostechondritis: Frühdiagnose und Größenbestimmung der Femurkopfnekrose.
- **Skelettszintigrafie** (kaum mehr indiziert): Verminderte Speicherung und stumme Zonen bei avaskulärem, nekrotischem Befund bei Morbus Perthes, Morbus Osgood-Schlatter, Osteochondritis.

Komplikationen

- Irreversible Gelenkschäden, z. B. Impressionsfrakturen bei Morbus Perthes.

Differenzialdiagnosen

- **Coxitis fugax (= flüchtige Entzündung, sog. „Hüftschnupfen"):**
  - Meist nach viralem Infekt auftretende Entzündung der Hüftgelenkskapsel. Sie tritt bevorzugt im Kleinkindesalter auf und macht sich dadurch bemerkbar, dass die Kinder nicht mehr gehen wollen.
  - Sonografisch nachweisbarer Erguss, Abhebung der Kapsel.
  - Meist rasche Besserung (innerhalb weniger Tage) bei Bettruhe und Antiphlogistika (z. B. Paracetamol, Mefenaminsäure, Diclofenac, Ibuprofen).

  Merke: Eine über die Sonografie hinausgehende Diagnostik (v. a. MRT) ist i. d. R. nur dann erforderlich, wenn die Beschwerden länger als einige Tage bestehen bleiben oder sonstige klinische Befunde (z. B. Rötung, Schwellung, hohes Fieber, Laborwerte) eine weiterführende Diagnostik erfordern.
- **Eitrige Arthritis:** Septischer Verlauf mit Fieber, Leukozyten ↑, CRP ↑ → Punktion, antibiotische Therapie bei eitrigem Punktat (s. Osteomyelitis).
- **Weitere:** Osteomyelitis MRT, ggf. Szintigrafie und Röntgen (S. 545); Bursitis, Trauma, Tumoren (S. 741), rheumatische Erkrankung (S. 520).

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - *Konservativ:* Ruhigstellung und frühzeitige Entlastung, z. B. Thomas-Schiene bei Morbus Perthes. Kurze Ruhigstellung und lokale Antiphlogistika bei Morbus Osgood-Schlatter.
  - *Operativ:* Umstellungsosteotomie bei Morbus Perthes bei schweren Verlaufsformen, Fixierung frischer Osteochondroseherde.
- **Prognose:** Abhängig von der Frühzeitigkeit der Therapie.

24.6 Osteomyelitis

Definition, Erreger und Formen

- **Definition:** Eitrige Entzündung der Knochenmarkshöhle mit sekundärer Beteiligung des kompakten Knochens.
- **Erreger:** Hauptsächlich hämatogene Streuung von Bakterien in den Knochen. Erreger sind in 80 % Staphylococcus aureus, daneben Streptokokken, Haemophilus influenzae, Escherichia coli, Proteus, Pseudomonas, Salmonellen u. a.
- **Formen:**
  - *Säuglingsosteomyelitis* (bis zum 2. Lebensjahr): Primärer Herd in Epiphyse, die noch von der Metaphyse her mit Blut versorgt wird. Daher meist Einbruch in das Gelenk (= septische Osteoarthritis).
  - *Juvenile Osteomyelitis* (ab dem zweiten Lebensjahr bis zum Epiphysenschluss): Primärer Herd in der Metaphyse, deren Blutversorgung von der Epiphyse getrennt ist. Häufig Ausbildung einer Markphlegmone oder eines subperiostalen Abszesses.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Klinik und Komplikationen

- **Klinik:**
  - Klopfender Schmerz, Schwellung, Rötung, Bewegungseinschränkung.
  - Fieber in sehr unterschiedlicher Ausprägung: Beim Säugling manchmal auffallend wenig Allgemeinsymptome, häufig Gelenkschwellungen; bei großen Kindern öfter hochakuter septischer Verlauf.
- **Komplikationen:** Knochennekrosen, Sequester, Gelenkschäden bis Versteifung, chronische Osteomyelitis, multiple Herde.

Spezifische Diagnostik

- **Labor:**
  - Blutbild, CRP, BSG.

    Beachte: Nicht immer signifikante Entzündungsreaktionen (Leukozytose mit Linksverschiebung), oft Leukozyten < 10 000/µl!
  - Erreger aus Blutkultur bzw. Abszess vor Antibiotikatherapie bestimmen.
- **Bildgebende Diagnostik:**
  - *MRT:* Sensitivität 100 %, Spezifität um 90 %. Das MRT erlaubt im Unterschied zum Röntgen durch Nachweis des Markraumödems eine frühzeitige verlässliche Diagnose (Möglichkeit der frühzeitigen Therapie!).
  - *Skelettröntgen:* Weichteilschwellung als Frühzeichen, osteolytische Herde mit periostaler Reaktion als Spätzeichen.
  - *Skelettszintigrafie:* Mehrspeicherung bei aktiver Entzündung oder Minderspeicherung bei Gefäßthrombose als Frühzeichen. Heute kaum mehr indiziert. Ausnahme: Suche nach okkultem (klinisch nicht lokalisierbarem) osteomyelitischem Herd bzw. nach Zweitherden (z. B. bei Staphylokokkensepsis).
  - *Sonografie:* Periostale Abszesse mit periostalen Abhebungen. Gute Sensitivität, Spezifität gering.

Differenzialdiagnosen

- Trauma, infiziertes Hämatom (Befunde evtl. wie bei Osteomyelitis).
- Knochentumor, Röntgenbild (S. 743), evtl. Biopsie, Hämoblastosen, Metastasen.
- Arthritiden (S. 520), s. auch Tab. 24.2.
- Venenthrombosen.

Therapie und Prognose

- **Antibiotika :**
  - Therapiebeginn bei **jedem Verdacht**!
  - Beginn mit intravenösen Gaben von Penicillin G 1 Mio. IE/kg KG/d in 4–6 ED plus Flucloxacillin 150 mg/kg KG/d oder Cephalosporine wie Cefotaxim, Cefuroxim 200 mg/kg KG/d in 3 ED.
  - Alternative: Clindamycin 40 mg/kg KG/d i. v. bzw. p. o. in 3 ED.

  Cave: Bei Säuglingen und Kleinkindern mit stammnahem Sitz des Herdes sind gramnegative Erreger häufig, dann Aminopenicillin/β-Laktamasehemmer 150 mg/kg KG/d und zusätzlich Cefalosporin der 2.–3. Generation (Cefotaxim, Ceftriaxon, Cefuroxim) geben.
  - Erste 2–3 Wochen parenterale Therapie, dann bei günstigem Verlauf orale Fortsetzung je nach Antibiogramm für 2–4(–6) Wochen bis zum Abklingen aller Entzündungszeichen.

  Hinweis: Längere parenterale Therapie (> 2 Wochen) hat keinen eindeutigen Vorteil. Bei der Entscheidung über die gesamte Therapiedauer ist auch die Kinetik des primären Therapieansprechens (klinische Besserung, Rückgang der Entzündungsparameter) zu berücksichtigen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Weitere Maßnahmen:**
  - Ruhigstellung der Extremität zur Schmerzstillung.
  - Operative Drainage und Spülung von Markphlegmonen und subperiostalen Abszessen; Punktion von Gelenkergüssen.
  - *Cave:* Eine alleinige antibiotische Therapie ist meist nur im Frühstadium einer Osteomyelitis („Ödemphase") erfolgreich. Im späteren Stadium (insbesondere bei Abszedierung bzw. Markraumphlegmone) ist die chirurgische Intervention unumgänglich. Indikationsstellung v. a. durch MRT.
- **Prognose:** Restitutio ad integrum in > 90 % – in Abhängigkeit vom Zeitpunkt der Diagnose und des Therapiebeginns!

24.7 Skelettdysplasien

Definition und Formen

- **Definition:** Unterschiedlich vererbte, meist symmetrische, systemische Entwicklungsstörung des Knorpel-Knochen-Gewebes.
- **Formen:**
  - *Epiphysäre Dysplasien* (z. B. multiple epiphysäre Dysplasie).
  - *Metaphysäre Dysplasien*, z. B. *Achondroplasie*, ausführliche Beschreibung (S. 225).
  - *Spondylometaphysäre* und *spondyloepiphysäre Dysplasien*.
  - *Osteogenesis imperfecta*, ausführliche Beschreibung (S. 226).
  - *Asphyxierende Thoraxdysplasie* (= Jeune-Syndrom; schmaler langer Thorax, kurze Rippen, Lungenhypoplasie, Kleinwuchs).
  - *Osteopetrose* (syn. Marmorknochenkrankheit, symmetrische Knochenbildungsstörung, häufige Frakturen, verkürzte Röhrenknochen, Epiphysenauftreibung, gestörte Blutbildung).
  - Chondroektodermale Dysplasie *(Ellis-van-Creveld-Syndrom)*.

Klinik

- **Körpergröße:** Meist dysproportionierter Minderwuchs, vor allem bei Mitbeteiligung der Wirbelsäule.
- **Extremitäten:** Häufig Deformierungen der langen Röhrenknochen.
- **Wirbelsäule:** Lordosen, Kyphoskoliosen.
- **Gelenke:** Gelenkfehlstellungen.
- **Begleitfehlbildungen:** z. B. an Auge, Herz, Urogenitaltrakt, Immunsystem, Hörstörung, häufig Otitiden, Adipositas und andere krankheitsspezifische Manifestationen.

Komplikationen

- Arthritis, Arthrosen.
- Respiratory distress syndrome (S. 260) und hypoxische Episoden in der Neugeborenenperiode bei asphyxierender Thoraxdysplasie.
- Bei Osteopetrose Vermauerung der Markhöhlen, dadurch extramedulläre Blutbildung, Panmyelopathie.

Spezifische Diagnostik

- **Komplettes (!) Skeletträntgen:**
  - *Epiphysäre Dysplasie:* Epiphysen abgeflacht, unregelmäßig konturiert, wabige Verdichtungen.
  - *Metaphysäre Dysplasien:* Metaphysen verdichtet, verbreitet, unregelmäßig begrenzt.
  - *Spondyläre Mitbeteiligung:* Dysplastische, abgeflachte Wirbelkörper, Fehlstellungen.
- **Labor:** Serum (Kalzium, Phosphat, alkalische Phosphatase, Thyroxin normal), Harn (Mukopolysaccharidnachweis negativ), BGA (z. B. bei V. a. Hypoventilation).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Fotodokumentation** und ggf. Syndromsuche in einer der verfügbaren Datenbanken (z. B. Orphanet).
- **Genetische Diagnostik** bei V. a. entsprechend nachweisbaren Gendefekt.
- Abklärung von Komplikationen, z. B. Blutbild bei Osteopetrose.

Differenzialdiagnosen

- Mukopolysaccharidosen (S. 605).
- Rachitis verschiedener Genese (s. u.), Hypophosphatasie (S. 548).
- Hypothyreose (S. 623).

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - Möglichst geringe statische Belastung der Gelenke, aber körperliche Betätigung (Schwimmen, Radfahren u. a.).
  - Orthopädische Maßnahmen.
  - Genetische Beratung, psychosoziale Unterstützung (v. a. bei Kleinwuchs).
  - Behandlung der Komplikationen, bei Osteopetrose evtl. Knochenmarktransplantation.
- **Prognose:** Die Prognose ist abhängig von Komplikationen, hinsichtlich der Lebenserwartung ist sie meist gut (Ausnahme Osteopetrose). Die Endgröße ist meist unter 140 cm.

Genauere Informationen zu Achondroplasie und Osteogenesis imperfecta

Siehe Achondroplasie (S. 225) und Osteogenesis imperfecta (S. 226).

24.8 Rachitis

Definition und Ursachen

- **Definition:** Vitamin-D-Mangel infolge Mangelzufuhr oder Stoffwechselstörung → mangelnde Einlagerung von Kalzium, Phosphat und Magnesium in das Osteoid → bei jungen Kindern rachitische Metaphysenveränderungen, bei älteren Kindern Osteomalazie.
- **Formen und Ursachen:**
  - *Vitamin-D-Mangel-Rachitis:* Verminderte Zufuhr von Vitamin D (auch bei altersgemäßer Säuglingsnahrung möglich), mangelnde Umwandlung des Prävitamins in der Haut (besonders bei Frühgeborenen und bei fehlender UV-Exposition) oder Malabsorption (z. B. Zöliakie, zystische Fibrose, Gallengangsatresie).
  - *Phosphatmangelrachitis* z. B. bei Frühgeborenen.
  - *Vitamin-D-resistente Rachitis:*
    - Renale tubuläre Funktionsstörungen: Phosphatdiabetes (X-chr. d. vererbte Störung der renalen Phosphatrückresorption), De-Toni-Debré-Fanconi-Sequenz z. B. bei Zystinose, s. tubuläre Funktionsstörungen (S. 463).
    - Angeborene Störungen der 1,25-Dihydroxycholecalciferol-Bildung.
    - Antikonvulsive Therapie.
    - Chronische Niereninsuffizienz.

Klinik

- Manifestation der Vitamin-D-Mangelrachitis im Säuglings- und frühen Kleinkindalter, der Vitamin-D-resistenten Rachitis später.
- **Bei Säuglingen und Kleinkindern:** Kraniotabes (Schädelkuppen wie ein „Tischtennisball“ eindrückbar, nicht spezifisch), „Quadratschädel“, verzögerter Fontanellenschluss, Auftreibung der Rippen an der Knochen-Knorpel-Grenze („Rosenkranz“)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

und anderer Metaphysen, z. B. am distalen Radius oder an den Malleoli, Rippendeformierungen, Muskelhypotonie, Froschbauch, Schwitzen, motorische Retardierung, bei Kleinkindern verbogene Beine (O-Beine, X-Beine), verzögerter Zahndurchbruch, Zahnschmelzdefekte.

- **Bei älteren Kindern:** Osteomalazie (= „Knochenerweichung") mit Skelettveränderungen, Muskelschmerzen, rascher Ermüdbarkeit.
- **Komplikationen:**
  - Hypokalzämische Tetanie mit Karpopedalspasmen, auch tonisch-klonische Krämpfe, Laryngo- und Bronchospasmus; selten Frühspasmophilie vor Erkennbarkeit metaphysärer Veränderungen.
  - Kardiomyopathie, Neigung zu Karies.
  - Später bei Frauen Geburtshindernis durch enges Becken.

Spezifische Diagnostik

- **Labor:**
  - *Frühe Phase:* Ca leicht ↑, Ph normal, alkalische Phosphatase (AP) ↑.
  - *Phase eines beginnenden sekundären Hyperparathyreoidismus:* Ca normal, Ph ↓, Parathormon ↑, AP ↑ ↑.
  - *Dekompensationsphase:* Ca und Ph ↓, Parathormon ↑ ↑, AP ↑ ↑.
  - Vitamin D_3 ↓; 25-OH-D_3 (Vorstufe der biologisch aktiven Form) ↓; 1,25$(OH)_2$-D_3 (biologisch aktive Form) kann normal sein (Messung sehr störanfällig).
  - Kalziumausscheidung im Harn vermindert. Generalisierte Aminoazidurie möglich.
  - Cave: *DD Transitorische Hyperphosphatasämie:* Deutliche Erhöhung der AP bei Säuglingen und Kleinkindern oft auf Werte > 1000 U/l ohne begleitende Zeichen einer Rachitis und ohne Cholestase. Häufig nach viraler Gastroenteritis, aber auch „idiopathisch". Meist spontane Normalisierung nach 3–6 Wochen.
- **Handwurzelröntgen** (s. Abb. 24.7): Metaphysäre Becherung, Auftreibung und Auszipfelung, besonders typisch am distalen Radius; allgemeine Hypodensität der Knochen, Looser-Umbauzonen (quer zur Knochenlängsachse verlaufende Aufhellungszonen). Diese Befunde finden sich auch an anderen Knochen.

Differenzialdiagnosen

- **Hypophosphatasie:** A. r. vererbte Aktivitätsverminderung der alkalischen Phosphatase (AP) mit rachitisähnlichem Bild. Diagnostik: AP im Serum ↓, Phosphoäthanolamin im Harn ↑.



Abb. 24.7 • Handwurzelröntgen bei florider Rachitis: Darstellung der fransigen Ausziehung und Becherung der Radius- und der Ulnaepiphyse (→) bei Rachitis

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Pseudohypophosphatasie:** Wie Hypophosphatasie (s. o.), AP aber normal.
- Pseudohypoparathyreoidismus (S. 627), primärer Hyperparathyreoidismus (S. 627).
- Metaphysäre Dysostosen (typische Röntgenbilder), Tumorrachitis.
- Magnesiumabhängige Rachitis (Magnesium ↓).

Therapie, Prophylaxe und Prognose

- **Therapie:**
  - Bei Vitamin-D-Mangel 5 000 IE Vitamin D_3 p. o. täglich für 3–4 Wochen (alkalische Phosphatase kontrollieren), evtl. Resorptionsstörung (z. B. Zöliakie) behandeln. Zusätzlich Kalzium 0,5–1 g täglich p. o. Die radiologischen Veränderungen bilden sich erst nach mehreren Wochen zurück, können bei verspätetem Therapiebeginn aber auch persistieren.
  - Bei Phosphatmangel 50 mg/kg KG/d Natriumhydrogenphosphat (auch als Prophylaxe bei extrem früh geborenen Kindern).
  - Bei renaler und Vitamin D-resistenter Rachitis 0,01–0,5 µg/kg KG/d 1,25 Dihydroxycholecalciferol (Calcitriol). Behandlung von Tubulopathien (S. 463).
- **Prophylaxe:** Alle Neugeborenen 400–500 IE Vitamin D_3 p. o. täglich während des 1. Lebensjahres bzw. über den 2. Winter hinweg. In Regionen mit kurzer Sonnenscheindauer höhere Dosen im Winter (z. B. Skandinavien), höhere Dosen (800–1000 E/d) auch für Frühgeborene bis zum Erreichen des Geburtstermins.
- **Prognose:** Unbehandelt bleibende Knochendeformierungen. Bei Mädchen später Geburtshindernis infolge rachitogen engen Beckens.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

25 Erkrankungen des Nervensystems und der Muskulatur

25.1 Neurologische Diagnostik

Leitsymptome

- **Kopfschmerzen:** s. Leitsymptom (S. 188).
- **Krampfanfälle:** s. Leitsymptom (S. 190).
- **Psychomotorischer Entwicklungsrückstand** (S. 555):
  - *Beachte:* Bei V. a. psychomotorischen Entwicklungsrückstand auch an eine Seh- (S. 641) oder Hörstörung (S. 311) denken.
  - Von Geburt an bei Embryopathien (z. B. Röteln, Alkohol), Fehlbildungssyndromen (z. B. Morbus Down), prä- und perinatalen Hirnschäden.
  - Nach Meningitiden, Enzephalitiden, Schädel-Hirn-Trauma, Tumoren.
  - Progredient bei degenerativen neuromuskulären Erkrankungen.
  - Entwicklungsknick nach ursprünglich normaler Entwicklung bei Stoffwechselerkrankungen. Differenzierung globaler – partieller Entwicklungsrückstand (Verständnis, Sprache, Motorik, Koordination, psychosoziales Verhalten).
- **Paresen:** s. Leitsymptom (S. 193).
- **Skelettmuskelhypotonie oder -hypertonie:** s. Leitsymptom (S. 192).
- **Bewegungsstörungen:** s. Leitsymptom (S. 193).

Bildgebende Diagnostik

- **Schädelsonografie:**
  - Besonders geeignet **bei offener Fontanelle**, später eventuell transtemporale Sonografie.
  - *Indikationen:* Intrazerebrale Prozesse, Ausweitung der Liquorräume (Hydrozephalus), Gefäßveränderungen/Durchblutungsstörungen (Doppler-Sonografie).
- **Röntgen des Schädels** a. p. und seitlich:
  - *Indikationen:* Schädeltrauma, Mikro- und Makrozephalie, Dysmorphien.
  - Nachweis von Veränderung der Knochenstruktur des Schädels oder Verkalkungen des Gehirns, prämature Synostosen (besser CT mit 3D-Rekonstruktion).
- **Computertomografie (CT):** Signalveränderungen bei *allen intrakraniellen und spinalen Prozessen* (bessere Abgrenzung der Strukturen durch Kontrastmittelgabe). Gute Darstellung von *Verkalkungen*, Knochen und *frischen Blutungen* (vgl. Tab. 25.2). Bei Kindern MRT bevorzugen!
- **Zerebrale Angiografie:** Darstellung von *Gefäßveränderungen*, großteils ersetzt durch MRT-Angiografie (nicht invasiv).
- **Magnetresonanztomografie (MRT):**
  - *Bei Kindern grundsätzlich der CT vorzuziehen:* Besseres Auflösungsvermögen, besonders in hinterer Schädelgrube und Spinalkanal, keine Strahlenbelastung (vgl. auch Tab. 25.1). Gute Darstellung von *Tumoren, Fehlbildungen der Hirnsubstanz, Erkrankungen der weißen Substanz* (z. B. MS) und *vaskulären Erkrankungen* (mit KM).
  - MRT-Spektroskopie bei neurometabolischen Erkrankungen zur Metabolitendiagnostik.
  - Strukturdarstellungen im MRT s. Tab. 25.3.
- **Nuklearmedizinische Untersuchungen:**
  - PET (Positronen-Emissionstomografie): Regionaler Glukosemetabolismus.
  - SPECT (Single Proton Emission Computer Tomography).
  - PET und SPECT sind derzeit keine Routine-Untersuchungsmethoden.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 25.1 • Unterschiede in Technik, Vorbereitung und Einsatz von CT und MRT

CT	MRT
• V. a. für Notfalluntersuchung (Blutung, Raumforderung, knöcherne Verletzung) • Dauer einer Spiral-CT-Untersuchung nur einige min • bei KK oft auch ohne Narkose möglich (z. B. in Sedierung) • zur verlässlichen Beurteilung bzgl. Tumoren Gabe von Kontrastmittel (und damit einige h Nüchternheit) erforderlich • Nachteile/Einschränkungen: Strahlenbelastung, mögliche Reaktion auf Kontrastmittel, keine ausreichende Beurteilung des Rückenmarks (= Domäne der MRT)	• aufwendiger • außerhalb einer Notfallsituation jedoch meistens vorzuziehen • bei KK (< 6 J.) meist Narkose erforderlich • Strukturdarstellungen abhängig von der Wichtung s. Tab. 25.3 • Nachteile/Einschränkungen: Alle größeren magnetisierbaren Gegenstände müssen entfernt werden, kleinere können Artefakte erzeugen; schwierigere Überwachung während der Untersuchung • „Angst“ durch Beengtheit, eingeschränkte Kommunikation

Tab. 25.2 • Darstellbarkeit von zentralen Veränderungen in CT und MRT

	CT	MRT
Blutung	+ + hyperdens (frische Blutung) isodens (8 Tage) hypodens (21 Tage)	+ +
knöcherne Veränderungen, Frakturen	+ +	(+)
Verkalkungen	+ +	–
Ischämie (Latenzzeit)	+	+
Enzephalitis	+	+ +
Tumoren	+ (manchmal nur mit Kontrastmittel darstellbar!)	+ +
Fehlbildungen (z. B. Gyrierungsstörung)	(+)	+ +
Ventrikelsystem	+ (Einschränkung v. a. infratentoriell)	+ +
Erkrankungen der weißen Substanz (MS, Leukodystrophie)	–	+ +
vaskuläre Veränderungen und Malformationen	+	+ + (Angio-MRT)

Tab. 25.3 • Strukturdarstellung im MRT in Abhängigkeit von der Wichtung

Wichtung	Liquor	weiße Substanz	graue Substanz
T_1	schwarz	weiß	grau
T_2	weiß	dunkel	weiß
FLAIR (= Fluid attenuated inversion recovery, beste Darstellung der weißen Substanz)	schwarz	grau	weiß

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Liquordiagnostik

- Technik der Lumbalpunktion (S. 94).
- **Indikation:** V. a. Meningitis, Enzephalitis, Subarachnoidalblutung, degenerative Prozesse, Guillain-Barré-Syndrom, Meningeosis leucaemica bzw. Initialdiagnostik bei Leukose.
- **Beurteilung:** s. Tab. 25.4.

Tab. 25.4 • **Liquordiagnostik, Beurteilung**

Parameter	Norm	pathologisch	Ursache
Farbe	wasserklar	trüb, xanthochrom	Entzündung, (evtl. abgelaufene Blutung)
Zellzahl*	< 15/3 in Fuchs-Rosenthal-Kammer	↑	Entzündung, Blutung, Meningeosis leucaemica, evtl. bei Tumor
Glukose	altersabhängig (s. Tab. 25.5)	↑	Hyperglykämie
		↓	Meningitis purulenta, Meningitis tuberculosa, evtl. bei Borreliose, Pilzinfektionen (< 50 % der Blutglukosekonzentration)
Eiweiß	altersabhängig (s. Tab. 25.5)	↑	Entzündungen, Stopp-Liquor (Liquorzirkulationsstörung), Tumoren, Guillain-Barré-Syndrom, degenerative Prozesse
Elektrophorese		evtl. Neopterin ↑	unspezifischer Entzündungsparameter
		oligo-/monoklonale Banden	Kollagenosen, degenerative Prozesse
Erreger	Steril	Erregernachweis	Infektion

** Hinweis: Die Zellzahl wird heute vielfach pro mm³ (µl) angegeben. Es entsprechen dann 10 Zellen 30/3 Zellen/mm³ (µl) (= Umrechnungsfaktor 3)*

Tab. 25.5 • **Altersabhängige Normwerte im Liquor**

Parameter	Frühgeborenes	Neugeborenes	Kinder
Glukose Liquor/Blut	55–105 %	45–130 %	ca. 40 %
Eiweiß	65–150 mg/dl	20–170 mg/dl	bis 35 mg/dl
Leukozyten	0–25/µl	0–22/µl	bis 5/µl
Granulozyten	ca. 60 %	ca. 60 %	ca. 60 %

Neuromuskuläre Diagnostik

- **Elektromyografie (EMG) und Nervenleitgeschwindigkeit:** Veränderte Aktionspotenziale lassen Differenzierung zwischen myogener (myasthenische, myotone) und neurogener (Polyneuropathie, Neuritis, periphere Nervenläsion) Genese zu.
- **Muskel- und Nervenbiopsien:** Lichtmikroskopische, elektronenmikroskopische, histochemische und biochemische Veränderungen bei vielen neuromuskulären Erkrankungen.
- **Serumparameter:** Bei V. a. auf degenerative Neuro- oder Myopathie Kreatinphosphokinase (CPK), Aldolase, Kreatinin, Karnitin, AST, ALT, LDH, Laktat, Pyruvat.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

▶ **Weitere Tests** s. Myopathien (S. 581).

Hinweis: Zur Dokumentation und zur Beurteilung des Verlaufs neuromuskulärer Erkrankungen sind **Video-Aufzeichnungen** oft sinnvoll (Verschlechterung? Verbesserung?).

EEG und evozierte Potenziale

▶ **Elektroenzephalografie (EEG):**

- *Indikation:* Krampfanfälle, Hirnreifungsstörungen und zerebrale Schädigung, zerebrale Funktionsstörungen, Schlafstadienbestimmung, V. a. Hirntod. Hilfreich auch bei Migräne-Diagnostik. Sonderform aEEG (amplitudenintegriertes EEG) in der Neonatologie (S. 108).
- *Prinzip:* Darstellung der lokalisierten oder generalisierten pathologischen Summenpotenziale der Großhirnrinde bei Anfällen oder Zerebralschaden bzw. Funktionsänderungen.
- *Zeitpunkt:* Normal Durchführung im ruhigen Wachzustand. Schlaf-EEG bei V. a. Schlaf-Epilepsie. Bei fraglichen Anfällen fallweise Schlafentzugs-EEG bzw. 24-h-EEG.
- *Grundaktivitäten:* Delta(δ)-Wellen 0–3/s, Theta(θ)-Wellen 4–7/s, Alpha(α)-Wellen 8–13/s, Beta(β)-Wellen > 13/s.
- *Normalbefunde:* Neugeborenes: Flaches, unregelmäßiges arrhythmisches Kurvenbild (3–8/s Wellen [„Tracé alternant" mit intermittierend steilen und langsamen Wellen]), dann Zunahme der Amplituden und Rhythmusaktivität → 1 Jahr 4–7/s, Kleinkind 7–8/s, Schulkind 8–10/s.
- *Pathologische EEG-Veränderungen/Befunde mit Spikes und/oder Sharp waves* s. Tab. 25.6 und Tab. 25.7, schematische Darstellung von Spitzenpotenzialen s. Abb. 25.1.

Hinweis: Nach Krampfanfall und/oder antikonvulsiver/sedierender Therapie sind „falsch-negative" EEG-Befunde möglich. Es empfiehlt sich daher die spätere Durchführung oder eine Wiederholung der EEG-Untersuchung.

Hinweis: Bei Migräne finden sich oft (evtl. auch im Intervall) diffuse oder fokale Dysrhythmien (als Ausdruck erhöhter Erregbarkeit). Bei komplizierter Migräne mit Halbseitenattacke finden sich auf der betroffenen Seite Verlangsamungen, diese können auch im symptomfreien Intervall persistieren.

▶ **Evozierte Potenziale** (visuell, akustisch, somatosensorisch):

- *Indikation:* V. a. Schädigung sensorischer Bahnen mit Lokalisation des Defekts, z. B. Hirnstammschädigung, Myelinisierungsdefekte bei Leukodystrophien und anderen neurodegenerativen Erkrankungen.
- Veränderte Peak-Latenzen bei Störungen der Seh-, Hör- und langen Leitungsbahnen.

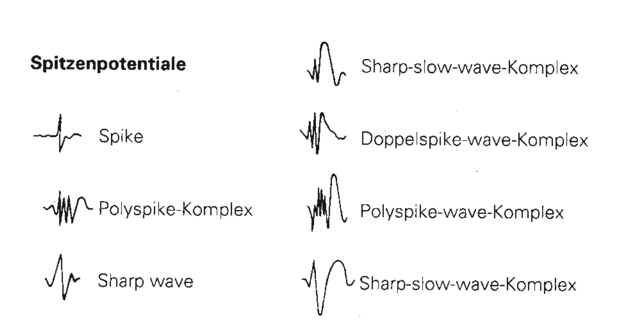


Abb. 25.1 • Spitzenpotenziale

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 25.6 • Pathologische EEG-Veränderungen

Kriterium	Veränderung	Ursachen
Generalisiert		
Grundaktivität	Verlangsamung (= Allgemeinveränderung)	• Hypoxie, Ischämie • Hirnödem • Hyper- und Hypoglykämie • Kontusion • Enzephalitis, Meningitis, akute Infektionskrankheiten • Elektrolytimbalance • Antikonvulsiva, Neuroleptika
	diffuse β-Wellen-Aktivierung	• Neuroleptika, Barbiturate, Benzodiazepine
	Suppression bei unreifen und reifen Neugeborenen (extrem flaches EEG, Burst-suppression-Muster)	• metabolische Störung, Infektionen, Asphyxie
fokal (Herdbefunde) – EEG-Fokus und ZNS-Struktur sind nicht zwangsläufig identisch		
δ-Wellen-Fokus	strukturelle Läsion, funktionelle Störung	• jede ZNS-Schädigung
lokale Depression	(Frequenz ↓, Amplituden ↓)	• epidurales/subdurales Hämatom • Porenzephalie
Grundrhythmusaktivierung	(Amplituden ↑, Frequenz ↓)	• Zwischenstadium in der Heilung fokaler Prozesse
intermittierende δ-Rhythmen		• Hirnstamm: Trauma, Enzephalitis, Blutung, Absencenepilepsie
paroxysmale langsame Wellen		• interiktal

Tab. 25.7 • Pathologische EEG-Muster mit Spikes und/oder Sharp waves (kontinuierliches, paroxysmales, generalisiertes oder fokales Auftreten)

Typ	Merkmale	Vorkommen
Hypsarrhythmie	hohe polymorphe Theta-Delta-Wellen, Spikes und Sharp waves mit wechselnder Lokalisation eingestreut	*West-Syndrom* (BNS-Krämpfe)
Spike-wave-variant-Muster	Komplex aus steiler langsamer Welle, 1,5–5 Komplexe/s, Polymorphie der Komplexe	*myoklonisch-astatische Anfälle*
3/s Spike-wave-Paroxysmen	Spitze + langsame-Welle-Komplex, Frequenz 2,5/s–3,5/s, meist 3/s, generalisierte Rhythmus-Dauer	*Absencenepilepsie*
Polyspike-wave-Paroxysmen	Spitze- + langsame-Welle-Komplex, Frequenzvariabilität: Spitzen bis 15/s, Wellen bis 4/s	*Impulsiv-Petit-mal*
Irreguläre Spike-wave-Paroxysmen	SW-Komplexe, Frequenz (2,5/s–3,5/s), Amplitude und Form innerhalb eines Paroxysmus variabel	symptomatische/idiopathische Epilepsie

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 25.7 • **Fortsetzung**

Typ	Merkmale	Vorkommen
Sharp und Slow waves	Sharp-Slow-wave-Komplex, Frequenz in den Rhythmen 1,5/s–2/s	Dämmerzustände, atypische Absencen
Periodische Komplexe steiler und langsamer Wellen (Radermecker)	Sharp wave, gefolgt von 1/s–2/s langsamen Wellen, Komplexdauer 1 s; Wiederholung in fast regelmäßigen Abständen	subakute sklerosierende Panenzephalitis (SSPE)
Periodische SW-Komplexe	Spikes oder Sharp waves, fakultativ gekoppelt mit polymorphen 2–3/s-Wellen; Komplexe variabel, Auftreten temporal	Herpes-simplex-Enzephalitis

25.2 Psychomotorische und geistige Störungen

Definition, Ursachen, Häufigkeit

- **Definition:**
  - *Störungen der psychomotorischen Entwicklung:* Meist kombinierte Verzögerung der intellektuellen, psychosozialen, motorischen und sensorischen Entwicklung bis zum 6. Lebensjahr.
  - *Geistige Retardierung:* Angeborene (Oligophrenie) oder erworbene (Demenz) Einschränkung kognitiver Leistungsfähigkeit (Intelligenzverminderung). Beurteilung der Intelligenz nach IQ (S. 29).
- **Ursachen:** Prä-, peri- und postnatale Hirnschädigung auf der Basis erblicher (z. B. Stoffwechselkrankheit (S. 590)), und erworbener (z. B. Unfall, Enzephalitis, Hypothyreose) Krankheiten, soziale Deprivation, primäre Sinnesstörungen (Blindheit, Taubheit), Fehlbildungssyndrome, Tumoren, häufig aber auch unbekannt.
- **Häufigkeit:**
  - Psychomotorische Störungen bei ca. 3 % aller Kinder.
  - Geistige Retardierung inklusive minimaler zerebraler Dysfunktion und psychisch-kognitiver Deprivation bei ca. 10 %.

Klinik

- Nichterreichen der altersgemäßen Leistungen im Bereich der Motorik, des Spielverhaltens, der Sprache und des Sozialverhaltens, vgl. Meilensteine der Entwicklung (S. 23).
- Häufig Kombination von psychomotorischen Störungen, zerebralen Bewegungsstörungen (S. 556), Seh- (S. 641) und Hörstörungen (S. 311) und psychischen Veränderungen.
- Persistenz von „Primitivreaktionen".
- Neurologische u. a. Symptome der Grundkrankheit.
- Teilleistungsstörungen oder minimale zerebrale Dysfunktion, vgl. MCD (S. 557), mit Störungen des Sprachverständnisses, der Ausdrucksfähigkeit, des logischen und rechnerischen Denkens, des Lesens und Rechtschreibens, der visuellen Form- und Raumerfassung, der Merkfähigkeit, der Aufmerksamkeit und Konzentrationsfähigkeit, der Kreativität.
- Manchmal Kombination mit Hyperaktivität (S. 790) oder Autismus (S. 794).

Beachte: Entwicklung beachten! Bei *chronischen und degenerativen Krankheiten* **Zunahme des Rückstandes** bzw. **Abbau bereits erworbener Leistungen**.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Spezifische Diagnostik

- Hinweise auf **definierte Krankheitsbilder**? Syndrome (S. 217); Stoffwechselstörungen (S. 591); degenerative Erkrankungen (S. 565)
- **Schwangerschafts- und Geburtskomplikationen**?
- **ZNS-Krankheiten**, z. B. Entzündungen, Traumen, Tumoren.
- **Soziale Deprivation** (S. 789)?
- **Motoskopie** (S. 23) und **Reflexprüfung**, **neurologischer Status** (evtl. Video-Dokumentation).
- **Gezielte Abklärung** von klinischen Verdachtsdiagnosen: **Stoffwechseltests** (S. 591), **Liquor** (S. 552), **EEG** (S. 553), **NMR** etc.
- Objektivierung und Klassifizierung der Entwicklungsstörungen mittels **standardisierter Methoden**, z. B. Entwicklungstests, Intelligenztest (S. 29).
- Objektivierung und Klassifizierung von begleitenden **Bewegungs-, Seh- und Hörstörungen**.
- **Spezielle Tests** auf Teilleistungsschwächen durch Experten (z. B. Bender-Test, Labyrinthtest, psycholinguistischer Entwicklungstest).

Therapiemethoden

- Behandlung der **Grundkrankheit**.
- **Physiotherapie** (S. 558).
- **Ergotherapie:**
  - *Prinzip:* Dem Kind werden Situationen geschaffen, in denen es spielerisch lernen kann, auf seine Umgebung und deren Anforderungen adäquat zu reagieren.
  - *Indikationen:* Allgemeine Entwicklungsverzögerung, inadäquates Aktivitätsniveau, auffälliges Spiel- und Sozialverhalten, Konzentrations- und Aufmerksamkeitsstörungen, Essprobleme, verzögerte oder gestörte Sprachentwicklung, Schwäche im grobmotorischen (Tollpatschigkeit) und/oder im feinmotorischen Bereich.
  - *Zeitpunkt:* Prinzipiell ab der Geburt möglich.
  - *„Erfolgsmessung“:* Besserung oder Verschwinden von Symptomen, ohne dass direkt an diesen gearbeitet wurde.
- **Heilpädagogik:**
  - *Prinzip:* Heilpädagogik im engeren Sinn beschäftigt sich mit mentalen Entwicklungsstörungen, im Besonderen mit Lernproblemen, Konzentrationsstörungen, Ungeschicklichkeiten und Teilleistungsstörungen im Alter von ca. 4–12 Jahren.
  - ***Beachte:*** Sozial- und heilpädagogische Frühförderung und Familienbegleitung ab Geburt bzw. dem Zeitpunkt der Diagnose!
- **Logopädie:** Indikation und Therapiebeginn (S. 313).

25.3 Zerebrale Bewegungsstörungen (CP)

Definition, Ursachen und Häufigkeit

- **Definition:** Bleibende, meist nicht fortschreitende Störungen von Haltung und Bewegung infolge Schädigung des unreifen Gehirns.
- **Ursachen und Häufigkeit:** Hauptursachen sind prä- und perinatale Schäden (Hypoxie, Blutungen), Traumen, Entzündungen, degenerative Erkrankungen. Häufigkeit ca. 3:1000.

Klinik

- **Häufige Vorläufer:** Bewegungsarmut und Muskelhypotonie beim Säugling und Kleinkind (floppy infant).
- **Erscheinungsformen:** s. Tab. 25.8.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 25.8 • **Erscheinungsformen der infantilen Zerebralparese**

Erscheinungsform	Klinik/Bewegungsbild	
Spastische Parese	• Bewegungsarmut • spastische Hypertonie der Muskulatur mit Fehlhaltung entsprechend dem Überwiegen der stärkeren Muskeln • gesteigerte Reflexe • pathologische Reflexe (Babinski u. a.) • zusätzlich häufig mentale Retardierung • eventuell Anfallsleiden	• Hemiparese = eine Körperhälfte • Diplegie = jeweilige Extremitätenpaare (Beine meist stärker) • Tetraplegie = alle 4 Extremitäten
Dyskinesie (extrapyramidale Ursache; meist Basalganglien)	• ungeordnete, paradoxe, rigide, fahrige, schraubenförmige Bewegungen • Grimassieren	
Ataxie (oft Kleinhirnläsion)	• gestörte Koordination • Adiadochokinese • gestörter Finger-Nasen- und Knie-Hacken-Versuch • Fallneigung • Intentionstremor	
Minimale Zerebralparese	• geringe Ausprägung der CP • nicht immer scharf zu trennen von MCD (s. u.)	

- **Komplikationen/Komorbiditäten:** Mentale Retardierung, Strabismus, Anfallsleiden, Verhaltensstörungen, Sprachstörung, Essstörung, gastroösophagealer Reflux (evtl. mit Aspiration), Gangstörung, Gelenkskontrakturen, Skoliose, sekundäre Hüftluxation, Spiel- und Arbeitsbeeinträchtigung bis -unfähigkeit bzw. Pflegebedürftigkeit.

Spezifische Diagnostik

- **Sonografie** bei offener Fontanelle zur Klärung von Läsionen verschiedener Natur.
- **Schädel-MRT**.
- **EEG:** Herdsymptome, Krampfpotenziale u. a.
- Weitere Untersuchungen **abhängig von Grundkrankheit**.

Hinweis: Die Beobachtung der Bewegungsmuster der Spontanmotorik (Methode nach Prechtl), evtl. mit Video-Analyse, ergänzt die klassische neurologische Diagnostik. Während beim gesunden Säugling „runde" abwechslungsreiche Spontanbewegungen vorherrschen, bedeuten einförmige und stereotype Bewegungsmuster („poor repertoire") meist eine schlechte Prognose.

Differenzialdiagnosen

- **Minimale zerebrale Dysfunktion (MCD):**
  - Ungeschicklichkeit, häufiges Stolpern, Unruhe, Fahrigkeit, gestörte Feinmotorik bei Handarbeit, Basteln, Schreiben, Zeichnen, Spielen.
  - Hüpfen im Stand plump, stampfend, Hampelmann- und Scherensprung verspannt, Einbeinstand nach 6. Lebensjahr unsicher, Diadochokinese nach 6. Lebensjahr gestört, im Langsitz keine Beugung der Hüfte auf 90°, bei feinmotorischen Übungen Verkrampfung, Verspannung und starke Mitreaktionen der weniger benützten Extremitäten. Bei Stress verschlechtern sich die Befunde.
  - Kombinationen mit Verhaltensstörungen im Sinne des Hyperaktivitätssyndroms und Lernschwierigkeiten bei häufig normaler Intelligenz.
- **Myopathien** (S. 581).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapie

- **Physiotherapie:**
  - *Prinzip:* Bahnung physiologischer Bewegungsmuster; Frühbehandlung; physiologische motorische Entwicklung als Leitfaden.
  - *Nach Bobath:* Reflexhemmende Ausgangsstellungen als Grundlage zur Tonusnormalisierung sowie zur Fazilitation. Diese erfolgt von bestimmten Schlüsselpunkten aus, die erwünschte Reaktionen entsprechend der physiologischen kindlichen Entwicklung provozieren.
  - *Nach Vojta:* Es werden in passiv vorgegebenen Ausgangsstellungen durch dreidimensionalen Druck an 10 definierten Zonen artspezifische angeborene vegetative, sensorische und globale motorische Antworten vom ZNS abgerufen, die aufgrund adaptationsunfähiger propriozeptiver Reize beliebig provozierbar sind. Diese oftmalige aktive Wiederholung der Koordinationskomplexe soll zur Bahnung physiologischer Bewegungsmuster in der Spontanmotorik führen.
  - *Andere Therapiekonzepte:* Propriozeptive neuromuskuläre Fazilitation (PNF), funktionelle Bewegungslehre (FBL), Physiotherapie der Mundmotorik nach Castillo-Morales u. a.
- **Ergotherapie.**
- **Heilpädagogische Frühförderung** der Gesamtpersönlichkeit mit Einbeziehung der Eltern (wenn möglich Heimfrühförderung).
- **Neuro-orthopädische Hilfsmittel** (Schuhe, Schienen, Stehbrett, Gehhilfen, Sitzschalen, Gipse, Rollstuhl u. a.), evtl. Operationen (Tenotomien u. a.).
- **Botox-Therapie:** Lokale intramuskuläre Verabreichung von Botulinum-Toxin führt zu Tonusreduktion bei lokalen spastischen Muskeltonuserhöhungen, verbessert damit die klinische Symptomatik und erleichtert pflegerische Maßnahmen.
- **Zusatztherapien:** Hippotherapie (Therapie mit und auf dem Pferd), therapeutisches Skifahren und Schwimmen, Gruppentherapie für minimale zerebrale Dysfunktion.

Hinweis: Darüber hinausgehende – oft kostenintensive – Therapien werden in großer Zahl angeboten (z. B. Delfinschwimmen, „Energie-Mobilisation" u. a.). Sie können im Individualfall evtl. das Wohlbefinden des Kindes erhöhen, haben aber bezüglich ihrer Wirksamkeit keine gesicherte Evidenz und sollten daher auch nicht allgemein empfohlen werden (in der Regel auch keine Kostenübernahme durch Krankenkassen).

Prognose

- Keine Restitutio ad integrum, jedoch funktionelle Besserung und Vermeidung von Kontrakturen in Abhängigkeit von der Frühzeitigkeit, Häufigkeit, Regelmäßigkeit und Dauer der Behandlungsmaßnahmen. Verschlechterung bei progredienten degenerativen Erkrankungen.

25.4 Mikrozephalus

Definition und Ursachen

- **Definition:** Kopfumfang unterhalb der dritten Altersperzentile.
- **Ursachen:**
  - *Angeborene Störung der neuronalen Proliferation,* teils im Rahmen von Fehlbildungssyndromen (z. B. Trisomien, Seckel-Syndrom, Dubowitz-Syndrom).
  - *Hirnwachstumsstörungen:*
    - Pränatal: z. B. Infektionen, Alkoholsyndrom, intrauterine Dystrophie.
    - Perinatal: z. B. Hypoxämie und Hirnblutung.
    - Postnatal: z. B. Entzündungen, Traumen, Stoffwechselstörungen.
  - Prämature Kraniosynostosen isoliert oder bei Fehlbildungssyndromen (Morbus Crouzon, Morbus Apert u. a.).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Klinik

- **Kleiner Hirnschädel.**
- **Symmetrisch** ohne oder mit Gesichtsdysmorphie (s. Fehlbildungssyndrom).
- **Asymmetrisch bei prämaturen Kraniosynostosen :**
  - *Vorzeitiger Verschluss der Koronarnaht* → Brachyzephalus = kurzer, breiter Schädel.
  - *Vorzeitiger Verschluss der Sagittalnaht* → Dolichozephalus = langer Schädel.
  - *Vorzeitiger Verschluss der Koronar- und Sagittalnaht* → Turrizephalus = Turmschädel.
  - *Vorzeitiger Verschluss der Frontalnaht* → Trigonozephalus = dreieckige, spitze Stirn.
- **Vorzeitiger Fontanellenschluss:** häufig schon vor dem 3. Lebensmonat.
- **Begleitsymptome oder Komplikationen:** häufig psychomotorischer Entwicklungsrückstand (in über 90 %!), Zerebralparese, Optikusatrophie.

Spezifische Diagnostik und Differenzialdiagnosen

- **Diagnostik:**
  - Kopfumfang und Beurteilung der Kopfform (Fotodokumentation!).
  - Psychomotorische Entwicklungsdiagnostik (S. 22) mit Verlaufskontrollen.
  - Ophthalmologische Untersuchung, z. B. Stauungspapille (bei Hirndruck). Optikusatrophie.
  - Schädelsonografie bei offener Fontanelle. Eignet sich bei entsprechender Erfahrung auch zur Beurteilung der Schädelnähte.
  - Schädelsonografie bei offener Fontanelle.
  - Schädelröntgen, z. B. prämature Synostosen.
  - Schädel-CT mit 3-D-Rekonstruktion bei prämaturer Synostose.
  - MRT des Schädels: Hirnatrophie, Hydrocephalus internus/externus, Fehlbildungen.
  - Genetik bei Fehlbildungssyndromen.
  - Spezifische Diagnostik bei V. a. Infektion oder Stoffwechseldefekte.
- **Differenzialdiagnose:** Kleiner Kopf bei proportioniertem Kleinwuchs.

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - Bei Kraniosynostosen evtl. operative Resektion der Synostose („Nahtsprengung") bis zu ausgedehnten Schädelrekonstruktionen.
  - Abhängig von einer begleitenden zerebralen Symptomatik Physiotherapie, Ergotherapie und Heilpädagogik.
- **Prognose:**
  - Bei prämaturen Kraniosynostosen ist die Prognose gut, wenn rechtzeitig operiert wird (bevorzugt im 1. Lebenshalbjahr).
  - Oftmals mentale Retardierung, v. a. beim progredienten Mikrozephalus (Dezeleration des Kopfumfangs).

25.5 Hydrozephalus

Definition, Formen und Ursachen

- **Definition:** Pathologische Erweiterung des Ventrikelsystems und/oder der äußeren Liquorräume, meist kombiniert mit Makrozephalus (Kopfumfang über 97. Perzentile). Ursächlich entweder erhöhter Druck im Ventrikelsystem (meist makrozephal) oder Zelluntergang (e vacuo – meist nicht makrozephal).
- **Formen:** Hydrocephalus internus = Erweiterung des Ventrikelsystems, Hydrocephalus externus = Erweiterung des Subarachnoidalraums, Hydrocephalus communicans (ca. 30 %) = Erweiterung aller Liquorräume.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Ursachen:**
  - *Erhöhte Liquorproduktion* (90 % im Plexus choroideus der Seitenventrikel) → Hydrocephalus hypersecretorius (selten, nur bei Plexuspapillom).
  - *Gestörter Liquorfluss* → Hydrocephalus occlusus (ca. 70 %) infolge Obstruktion des Aquädukts oder der Foramina Luschkae und Magendii (Fehlbildungen, Chiari-Malformation, Dandy-Walker-Syndrom, Blutungen, Tumoren, Entzündungen). Häufigste Ursache ist die Hirnblutung des Frühgeborenen.
  - *Gestörte Liquorresorption* (80 % in Zisternen, 20 % spinal) → Hydrocephalus aresorptivus (z. B. Komplikation nach Meningitis).
  - *Hirnatrophie* → Hydrocephalus e vacuo.

Klinik

- **Hirndrucksymptome** (außer bei Hydrocephalus e vacuo): s. Tab. 25.9.
- **Komplikationen:** Zerebrale Bewegungsstörungen, bulbäre Symptome, Optikusatrophie, Einklemmung des Hirnstamms.

Tab. 25.9 • **Hirndrucksymptome vor und nach Fontanellenverschluss**

vor Fontanellenverschluss (Säuglinge)	nach Fontanellenverschluss
• Fontanelle groß und gespannt	• Erbrechen
• Kopfumfang ↑ (rasch)	• Kopfschmerzen
• Sonnenuntergangsphänomen (nach unten gerichtete Pupillen mit sichtbarem Sklerasaum darüber)	• Hirnnervenschädigung (N. abducens, N. opticus u. a.)
• Fontanellenverschluss verzögert (erst nach dem 24.–27. Lebensmonat)	• Lernstörungen
	• Verhaltensauffälligkeiten
	• Koordinationsstörungen
	• Bewusstseinstrübung

Spezifische Diagnostik

- **Fundoskopie:** Stauungspapille (fehlt oft bei Säuglingen).
- **Sonografie des Schädels** als Screening (s. Abb. 25.3), evtl. **Schädelröntgen** (klaffende Nähte, Wolkenschädel u. a.), **CT** oder **MRT** (Ventrikelerweiterung, Hirndruckzeichen u. a.).
- Untersuchung der **Ursachen** (Infektion, Fehlbildung, Tumor, Blutung).
- **Liquorpunktion** nur nach **strenger Indikationsstellung (Einklemmungsgefahr!)** und unter strenger Beobachtung.

Differenzialdiagnosen

- Subdurale Blutungen, Hygrom.
- Benigne familiäre Makrozephalie (mit Verbreiterung des frontalen Subarachnoidalraums), Makrozephalus bei Syndromen (z. B. Sotos-Syndrom u. a.).

Therapie, Prophylaxe und Prognose

- Bei Neugeborenen nach intraventrikulärer Blutung eventuell prophylaktisch täglich Lumbalpunktionen zur Druckentlastung (Vorteil umstritten).
- **Operativer Liquorshunt** (s. Abb. 25.2): Die Wahl des Shunt-Systems hängt vom Alter, der Liquorflüssigkeit (Eiweiß, Blut, Keime) und der voraussichtlichen Liegedauer des Systems ab (Tab. 25.10).
  - *Indikation:* Zeichen des erhöhten Liquordrucks durch klinische Untersuchung und CT oder MRT.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

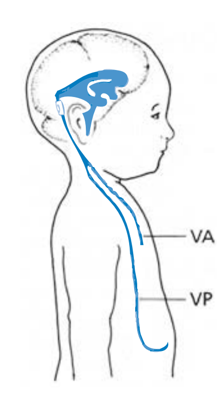


Abb. 25.2 • Liquorableitungssysteme: VA = ventrikulo-atrialer Shunt; VP = ventrikuloperitonealer Shunt

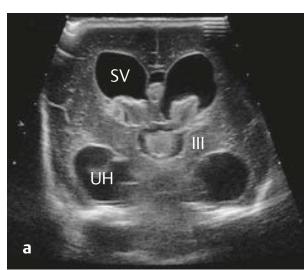






Abb. 25.3 • a) Sonografie des Schädels im transfontanellären Koronarschnitt in Höhe der Cella media. Im Bereich der Seitenventrikel (SV) und des III. Ventrikels (III) zeigt sich eine Plexusblutung. Das Ventrikelsystem ist erweitert (Hydrocephalus internus).
b) Transfontanelläre Sonografie des Schädels im Sagittalschnitt durch Seitenventrikel, das Ventrikelsystem ist deutlich erweitert (VH = Vorderhorn, CM = Cella media, HH = Hinterhorn, UH = Unterhorn).
c) Im Bereich des rechten Ventrikels augedehnte Ventrikelblutung (IVH 3) mit Erweiterung des Seitenventrikels und periventrikulärer Blutung (PVH).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 25.10 • Liquorshunt-Systeme, Verweildauer und Indikationen

Shunt-System	Verweildauer	Technik	Indikation
• externe Ventrikeldrainage	kurzfristig (max. 10 d – Infektionsrisiko)	Ableitung „nach außen“	• Ventrikulitits (Keime!) • blut- und eiweißreicher Liquor • passagere Entlastung
• Rickham-Kapsel • Ommaya-Reservoir	mittelfristig (Wochen bis Monate)	Katheter im Ventrikelsystem, Reservoir subkutan über der Schädelkalotte; kann (unter sterilen Bedingungen!) beliebig oft punktiert werden	• blut- und eiweißreicher Liquor • Interimslösung bei Frühgeborenen (< 2000 g) • evtl. intraventrikuläre Chemotherapie bei bestimmten Hirntumoren
• ventrikulo-peritonealer Shunt (1. Wahl) • ventrikulo-atrialer Shunt (2. Wahl)	langfristig	proximales Ende im Ventrikelsystem → Ventil → subkutaner Verlauf → distales Ende in Bauchhöhle bzw. re. Herzohr Cave: Anlegen einer „Reserveschleife“ wegen Längenwachstums des Kindes!	• Definitiv-Versorgung eines Hydrocephalus internus

Beachte: Bei konnatalem Hydrozephalus besteht Hirndruck schon über Wochen.

- *Verlaufskontrollen nach Implantation:*
  - Im ersten Lebensjahr monatliche Kopfumfangsmessung.
  - Halbjährliche klinische Verlaufskontrolle mit Überprüfung der Ventilfunktion (verschiedene Ventilsysteme in Verwendung; bei komprimierbaren Systemen muss das Ventil gut komprimierbar sein und sich dann rasch wieder füllen).
  - Halbjährliche neurologische Untersuchung und psychomotorische Entwicklungsdiagnostik, augenärztliche Kontrolle, evtl. EEG, evtl. Sonografie des Abdomens bei ventrikuloperitonealem Shunt.
- *Mögliche Komplikationen:* Shunt-Infektion (Hirndruckzeichen, evtl. Fieber), Shunt-Diskonnektion (Röntgen des gesamten Shunt-Verlaufs), Shunt-Dislokation (durch Wachstum des Kindes, Perforation des zentralen oder peripheren Schenkels), Shunt-Verschluss durch eiweißreichen Liquor oder distale Fibrosierung.

Hinweis: Der Öffnungsdruck des Ventils muss individuell angepasst werden. Moderne Systeme ermöglichen die Einstellung über Magnet „von außen“.

Cave: Überdrainage führt zum „Schlitzventrikelsyndrom“ mit kollabierten Seitenventrikeln. Da das Gehirn dem Unterdruck folgt, kann es zum Abheben von der Schädelkalotte und zum Einriss von Brückenvenen kommen (→ subdurale Blutung).

Soziale Betreuung (Behindertenausweis, Schulung) und Hinweis für die Eltern auf Selbsthilfegruppen.

- **Prognose:** Im Grunde gut, eingeschränkt wird sie durch evtl. Shuntprobleme.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

25.6 Spina bifida

Definition, Ursache, Häufigkeit und Formen

- **Definition, Ursache und Häufigkeit:** Polygenetische Fehlbildung mit fehlendem Schluss des Neuralrohrs, der Hirnhäute und/oder der Wirbelsäule am 22. bis 24. Schwangerschaftstag; getriggert wird sie durch Folsäuremangel während der Schwangerschaft. Prävalenz ca. 1 : 1000.
- **Formen:** Spina bifida occulta (nur Wirbelbögen betroffen), Spina bifida cystica = aperta (Meningozele [10 %], Myelomeningozele [90 %]).

Klinik

- **Lokalisation:** Meist lumbosakral dorsal gelegen, jedoch in allen Abschnitten bis zum Gehirn (Enzephalozele) möglich.
- **Spina bifida occulta und Meningozele** meist ohne Folgeerscheinungen. Hautveränderungen (Nävus, Lipom, Haarbüschel) können auf die Fehlbildung hinweisen.
- **Myelomeningozele:**
  - Bei Geburt mit Zystenhaut gedeckt oder fehlgebildetes Rückenmark freiliegend.
  - Abhängig von der Höhe der Rückenmarkläsion schlaffe Lähmung der Beine mit Fehlstellungen (Klumpfuß u. a.), sensible Ausfälle, Beckenbodenlähmung mit Harnträufeln und klaffendem Anus.
  - In 90 % entwickelt sich ein Hydrozephalus infolge der Chiari-Malformation (Medulla oblongata wird in das Foramen magnum gezogen). IQ im Mittel bei 80.
- **Komplikationen:** Kyphoskoliose, Hüftluxation, kontrakte Fehlstellungen der Beine; spastischer Blasensphinkter führt zu Harnrückstau mit rezidivierenden Pyurien bis zur Hydronephrose; Analprolaps; zunehmende psychomentale und sexuelle Probleme in der Adoleszenz.

Spezifische Diagnostik bei Myelomeningozele

- **Pränatal** routinemäßig Sonografie und α_1-Fetoprotein im Fruchtwasser.
- **Perinatal** genaue neurologische Untersuchung der Wirbelsäule, der unteren Extremitäten und des Beckenbodens.
- **Skeletröntgen:** Schädel, Wirbelsäule, Hüften.
- **Schädelsonografie** mit Verlaufskontrollen zur Erfassung des Hydrozephalus.
- **Sonografie** von Wirbelsäule und Rückenmark.
- **MRT** des Rückenmarks und Gehirns.
- **Miktionszystourethrografie** und **Blasenmanometrie**.

Therapie, Prophylaxe und Prognose

- **Therapie:**
  - *Interdisziplinär:* Pädiater, Neurochirurg und Orthopäde.
  - *Operativer Verschluss* der Spalte nach der Geburt: Erstversorgung und für die Operation wichtige Faktoren (S. 762). Bei Hydrozephalus Liquorshunt (S. 560).
  - Regelmäßiger Blasenkatheterismus bei spastischem Sphinkter mit Restharn und Harnwegsinfekten (evtl. auch antibiotische Prophylaxe).
  - Orthopädische Maßnahmen je nach Lähmungen, ggf. Psoasverlagerung nach Sharrard bei Hüftluxation. Physiotherapie, Kontrakturvorbeugung, Schienenversorgung.
  - Heilpädagogik, Ergotherapie, Frühförderung, psychische Unterstützung.
- **Prophylaxe:** Folsäuresubstitution in der Schwangerschaft (noch besser präkonzeptionell!) vom Kinderwunsch an bis zur 12. SSW. Bessere Resorption in Form von 5-Methyl-Tetrahydrofolat 400 µg/d p. o.
- **Prognose:** Die Prognose ist von Komplikationen und der Effizienz des Teams abhängig. Das Wiederholungsrisiko einer Spina bifida beträgt 5 %, lässt sich jedoch durch konsequente Folsäure-Substitution auf annähernd 0 % reduzieren!

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

25.7 Phakomatosen = Neurokutane Syndrome

Definition und Formen

- **Definition:** A. d. vererbte Gewebsdysplasien an Haut, ZNS u. a. Organen mit z. T. tumorartigen Wucherungen (Hamartome). Hohe Penetranz, variable Expressivität, > 50 % Spontanmutationen.
- **Formen:**
  - **Neurofibromatose (Recklinghausen):** Häufigkeit 1 : 2500 (Genlokus 17q11.2 für Typ I und 22q1.11 für Typ II).
    - *Typ I:* Café-au-lait-Flecken (beweisend sind präpubertär 5 Flecken > 0,5 cm, postpubertär 6 Flecken > 1,5 cm Durchmesser), ossäre Dysplasien, später von jedem Nervengewebe ausgehende Tumoren möglich (Neurinome der Haut, Irisknötchen, Hirngliome u. a.), nicht selten mit mentaler Retardierung.
    - *Typ II:* Akustikusneurinom.
    - *Typ III:* Mischform. Neurofibrome tendieren zur malignen Entartung.
  - **Tuberöse Sklerose(Bourneville-Pringle):** Häufigkeit 1 : 6 000 (Genlokus 9q34 und 16p13). Oft schon im 1. Lebensjahr linsengroße, lanzettförmige Hypopigmentierungen (amelanotische Nävi), epileptische Krampfanfälle (BNS-Krämpfe), oft psychomotorische Retardierung, meist ab Schulalter Adenomata sebacea (rotbräunliche oder livide Knötchen) auf Nasenrücken und Wangen, polyzystische Nierendegeneration, Rhabdomyome des Herzens.
  - **Enzephalofaziale Angiomatose (Sturge-Weber):** Häufigkeit 1 : 50 000. Einseitiger kongenitaler Naevus flammeus im Bereich des N. trigeminus, (fokale) Epilepsie ab 1. Jahr, Entwicklungsverzögerung, evtl. Zerebralparese (spastische Hemiplegie), Glaukom, Angiomatose der zerebralen Venen meist einer Hemisphäre.
  - **Hippel-Lindau-Syndrom** (Genlokus 3p25): Angiome der Retina und Hämangioblastome des Kleinhirns, Hirnstamms und Rückenmarks.

Komplikationen

- Viszerale und zerebrale Drucksymptome.
- Epilepsie.
- Organdefizienzen (z. B. Augen, Herz, Nieren u. a.).
- Maligne Entartung.

Spezifische Diagnostik

- Eigen- und Familienanamnese (Neurinome?).
- Körperliche Untersuchung; Beachte, dass amelanotische Nävi (Tuberöse Sklerose) oft nur im UV-Licht sichtbar sind.
- **ZNS-Diagnostik:** EEG, Sonografie, CT, MRT mit Kontrastmittel und evtl. MR-Angiografie (periventrikuläre, z. T. verkalkte Knoten bei tuberöser Sklerose; Angiome, Verkalkungen, Atrophie bei Sturge-Weber-Syndrom).
- Weitere Organdiagnostik abhängig von der Verdachtsdiagnose und schon erhobenen Befunden (Augen, Herz, Nieren u. a., evtl. Tumorbiopsie).
- Molekulargenetische Diagnostik.

Therapie und Prognose

- Symptomatische Therapie, z. B. mit Antiepileptika (Tab. 25.13), evtl. chirurgisch.
- Die Prognose ist von Ausdehnung und Wachstumsgeschwindigkeit der Gewebsdysplasien abhängig, bei tuberöser Sklerose ist sie meist schlecht.
- Genetische Beratung über Wiederholungsrisiko.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

25.8 Angeborene degenerative Erkrankungen des Nervensystems – Übersichten

Angeborene degenerative Erkrankungen des Nervensystems – Formen, Klinik, Diagnostik

Tab. 25.11 • **Angeborene degenerative Erkrankungen des Nervensystems – Formen, Klinik, Diagnostik (Differenzialdiagnose und Therapie s. Tab. 25.12)**

Lokalisation der Degeneration; Vererbungsmodus (VM); Häufigkeit	Formen und Klinik	Diagnostik (immer: neurologischer Status, EEG, MRT, Molekulargenetik); zusätzlich
Heredodegenerative extrapyramidale Erkrankungen:		
Basalganglien; VM unterschiedlich; **sehr selten**	• **Chorea Huntington** (a.d.; Genlokus 4p16.3): In 5 % Beginn im Schulalter mit Hyperkinesie, Rigor, Anfällen, Retardierung; in 40 % klassische Hyperkinesie und Choreoathetose • **Dystonia musculorum deformans** (a.r. und a. d.; Genlokus 9q34): In 60 % Beginn < 15 J. mit dystoner Gangstörung und abnormaler Fußstellung; später Torsionsspasmen des Rumpfes, evtl. segmentale Beschränkung • **Infantile neuroaxonale Dystrophie:** Zwischen 2 Monaten und 6 Jahren beginnende unwillkürliche athetotische Bewegungen an Extremitäten, Hals und Rumpf; Sprachstörung, Pyramidenzeichen, progressive Demenz • **Hallervorden-Spatz-Erkrankung** (a. d.; Genlokus 20q13): Beginn mittlere bis späte Kindheit, progressive Demenz, Spastizität, Athetose	
Spinozerebelläre Heredoataxie (Friedreich-Ataxie):		
spinale Hinterstränge, Hinterhorn- und Vorderhornwurzel, Purkinje-Zellen, Hirnstammkerne und periphere Nerven; **selten**	• Erstmanifestation um das 6. Lj. • progrediente Gang- und Rumpfataxie zwischen dem 6. und 25. Lj. • Muskeleigenreflexe erlöschen, Babinski-Reflex positiv • Lage- und Vibrationsempfinden bei 70 % gestört • Nystagmus • Kyphoskoliose (70 %), „Friedreich-Fuß" (Hohlfuß mit Hammerzehe; ca. 50 %) • Dysarthrie, d. h. skandierende Sprache, meist erst nach einigen Jahren. • Komplikationen: Kardiomyopathie mit progredienter Herzinsuffizienz, Diabetes (10–23 %), Seh- und Hörstörung, evtl. geistige Retardierung	• **EMG:** Neurogene Läsionen • **NLG:** Motorisch normal, sensibel deutlich verlangsamt • **EKG:** Linksherzhypertrophie, Inversion der T-Welle

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 25.11 • Fortsetzung

Lokalisation der Degeneration; Vererbungsmodus (VM); Häufigkeit	Formen und Klinik	Diagnostik (immer: neurologischer Status, EEG, MRT, Molekulargenetik); zusätzlich
Spinale Muskelatrophie (SMA):		
spinale Vorderhornzellen mit Atrophie der motorischen Wurzeln → fortschreitende Muskelatrophie; a. r.; **1 : 25 000**	• **Typ I (akute infantile SMA, Werdnig-Hoffmann)**; Genlokus 5q11–13: Beginn schon intrauterin (verminderte Kindsbewegungen) oder in den ersten 2 Lebensmonaten; generalisierte Muskelhypotonie, verminderte Spontanmotorik, Liegen in Froschhaltung, Amimie, verzögerte motorische Entwicklung, leises Weinen, Areflexie, Faszikulationen der Zunge, Schaukelatmung, normale Intelligenz • **Typ II (intermediäre SMA):** Beginn zwischen 3. und 15. Lebensmonat, langsame Progredienz der Muskelschwäche, Faszikulationen, Skelettdeformierungen • **Typ III (Kugelberg-Welander, juvenile SMA):** Beginn zwischen 2. Lebensjahr und Erwachsenenalter, geringe Progredienz, Hypotonie und Atrophie der Hüftgürtel- und Oberschenkelmuskulatur • Komplikationen: Pneumonien, Ateminsuffizienz	• **Muskelsonografie:** Untergang einzelner motorischer Einheiten • weitere Diagnostik (alles Normalbefunde): **NLG, EEG, EKG, CPK** (nur selten ↑), evtl. **Liquordiagnostik** zum Ausschluss von Differenzialdiagnosen • **EMG:** Zeichen einer neurogenen Läsion mit großen breiten Einzelpotenzialen und Fibrillationen • **Muskelbiopsie** (nur im Zweifelsfall): Felderförmige Anordnung von atrophen und hypertrophen Muskelfasern
Hereditäre sensomotorische Neuropathie:		
periphere Nerven; a. d.; **selten**	• **Typ I (Peronaeusmuskelatrophie mit hypertrophischer Neuropathie, Charcot-Marie-Tooth**); Genlokus 17p11.2: ab 1.(2.) Dekade progrediente Muskelatrophie der unteren Extremitäten mit Hohlfuß und „Storchenbeinen", später der oberen Extremitäten, Reflexverlust, Paresen, in > 5 % verdickte Nervenstränge tastbar • **Typ II (Peronaeusmuskelatrophie vom neuronalen Typ);** Genlokus 1p35–36: Asymmetrische Muskelatrophien und Paresen, ausgeprägte Faszikulationen, keine Nervenverdickung; Sensibilitätsstörungen • **Typ III (hypertrophische Neuropathie, Déjerine-Sottas);** Genlokus 17p11.2: ab Säuglingszeit Muskelhypotonie, statomotorische Retardierung, Muskelatrophie der Unterschenkel und Vorderarme, Sensibilitätsstörungen, schlechte Wundheilung, verdickte Nervenstränge • **Roussy-Levy-Syndrom:** Muskelatrophien und Ataxie • Komplikationen: Progrediente Bewegungsunfähigkeit, Ateminsuffizienz	• **EMG:** Zeichen einer neurogenen Läsion • **NLG:** Betroffene Nerven verlangsamt, gering bei Typ II • **Suralisbiopsie:** nur im Zweifelsfall

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Angeborene degenerative Erkrankungen des Nervensystems – Differenzialdiagnostik, Therapie, Prognose

Tab. 25.12 • Angeborene degenerative Erkrankungen des Nervensystems – Differenzialdiagnostik, Therapie, Prognose (Formen, Klinik und Diagnostik s. Tab. 25.11)

Differenzialdiagnosen	Therapie, Prognose **generell unterstützende Therapie je nach Symptomatik durch Physiotherapie** (S. 558)**, Ergotherapie** (S. 556)**, Heilpädagogik** (S. 556)
Heredodegenerative extrapyramidale Erkrankungen (Basalgangliensymptomatik):	
• **Zerebralparese** anderer Ursachen, z. B. Folgen von Enzephalitis und Geburtstrauma (nicht progredient) • **Chorea minor (Sydenham)** bei rheumatischem Fieber (S. 524) • **Morbus Fahr** (Verkalkungen im Nucl. dentatus und Nucl. lenticularis) • **Angeborene Stoffwechselerkrankungen mit Basalgangliensymptomatik:** – Morbus Krabbe (S. 604) – Morbus Wilson (S. 598) – Zeroidlipofuszinose (Anfälle, Demenz, visuell evozierte Potenziale pathologisch) – Glutarazidurie Typ I (S. 597)	• bei Rigor L-Dopa langsam einschleichend 3–10 mg/kd/d p. o. • bei Spasmen und Hyperkinesie Tizanidin beginnend mit 1 mg und vorsichtig steigern (max. 0,1 mg/kg KG/d p. o.) • bei Anfällen Tab. 25.13 • Progredienz bei allen Formen außer Dystonia musculorum (Stillstand nach 5–10 J.)
Spinozerebelläre Heredoataxie (Friedreich-Ataxie; Ataxiesymptomatik):	
• **Olivopontozerebelläre Atrophie** (rasche Progredienz, Nystagmus, Krämpfe). • **Marinescu-Sjögren-Syndrom** (Katarakt, Minderwuchs) • **Ataxia teleangiectatica** (Teleangiektasien, Immundefizienz) • **Atypische Heredoataxien** mit Ophthalmoplegie, Optikusatrophie, Taubheit, Zehen- und Haaranomalien, Hypogonadismus u. a. • **Behr-Syndrom** (Optikusatrophie, spastische Paraparese) • **angeborene Stoffwechselerkrankungen mit entsprechender Symptomatik** – *Morbus Wilson* (S. 598) – *GM-Gangliosidose* (S. 604) – *Abetalipoproteinämie* (Steatorrhoe, Akanthozytose) u. a. • **Degeneration der Basalganglien:** – *Morbus Hallervorden-Spatz* (S. 565) – *Dystonia musculorum deformans* (S. 565)	• Kontraktur- und Fehlstellungsprophylaxe (Physiotherapie) • orthopädische Versorgung • Therapie von Komplikationen, s. Herzinsuffizienz (S. 403), Diabetes (S. 613). • Progredienz, Tod meist zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr, häufig infolge Herzversagens

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 25.12 • **Fortsetzung**

Differenzialdiagnosen	Therapie, Prognose generell unterstützende Therapie je nach Symptomatik durch Physiotherapie (S. 558), Ergotherapie (S. 556), Heilpädagogik (S. 556)
Spinale Muskelatrophie (Muskelschwäche):	
• **Myopathien** (S. 581) (CPK, EMG, Muskelbiopsien u. a.) • **hereditäre sensomotorische Neuropathien** (S. 567) • **hypotone Zerebralparese** (S. 556) nach Geburtstrauma (Übergang in spastische CP) • **Arthrogrypose** (angeborene Kontrakturen, Muskelschwäche, Fehlstellungen der Gelenke infolge intrauterin wirksamer Defekte der Vorderhornzellen, keine Progredienz). • **Hypomagnesiämie des Neugeborenen** • **Floppy infant** mit generalisierter Muskelschwäche unklarer Genese • **amyotrophe Lateralsklerose** (Kombination mit spastischer Spinalparalyse) • **angeborene Stoffwechselerkrankungen mit Symptomatik der Muskelschwäche:** – Glykogenose Typ II (s. Tab. 26.6), – Zellweger-Syndrom (S. 598), Adrenoleukodystrophie – Morbus Krabbe (S. 594) (Floppy-infant-Variante)	• unterschiedliche Progredienz • Typ I: durchschnittliche Überlebensdauer 6 Monate
Hereditäre sensomotorische Neuropathie (Kombination Sensibilitätsstörung, Bewegungsstörung, Muskelatrophie, Paresen):	
• **Abetalipoproteinämie** (Bassen-Kornzweig; Steatorrhoe, Akanthozytose). • **Tangier-Krankheit** (Alphalipoproteinmangel; Hepatosplenomeglie, orange Tonsillen). • **Morbus Refsum** (HSMN Typ IV; Phytansäure im Blut ↑ wegen angeborener Enzymblockade der β-Oxidation) • **Fabry-Krankheit** (S. 604) (Zeramidspeicherung, brennende Fußschmerzen, Angiokeratome, Teleangiektasien) • **Spinale Muskelatrophie** (S. 568) • **hereditäre sensorische Neuropathien** (Typ I–IV; vorwiegend Sensibilitätsstörungen, weniger Paresen)	• Heilung nicht möglich; Bewegungsunfähigkeit tritt je nach Typ unterschiedlich rasch ein, auch ein hohes Alter kann erreicht werden

25.9 Periphere Fazialisparese

Definition, Häufigkeit, Ursachen

- **Definition:** Postinfektiöse neuroallergische oder immun-demyelinisierende Neuritis des Nervus facialis (Syn. Bell-Parese).
- **Häufigkeit: Häufigste** Mononeuritis.
- **Ursachen:** Verschiedene Viruserkrankungen (20 % Epstein-Barr-Virus, gelegentlich Herpes zoster), **Borreliose**!
- Häufig wird **keine** eigentliche Ursache gefunden („idiopathische“ Form).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Klinik

- Akute, fast immer einseitig auftretende periphere Fazialislähmung mit einseitig fehlendem Stirnrunzeln, fehlendem Lidschluss, Bell-Phänomen (durch den fehlenden Lidschluss kann die physiologische Aufwärtsbewegung des Augenbulbus beobachtet werden) und Unbeweglichkeit des Mundwinkels.
- Zusätzlich oft partielle Geschmacksstörung.
- Manchmal Schmerzen im Ohrbereich.

Spezifische Diagnostik

- **HNO-Diagnostik:** Ausschluss einer Otitis bzw. Mastoiditis (evtl. CT oder MRT).
- **Liquorpunktion:** Manchmal mononukleäre Pleozytose, dann in 50 % Borreliose.

Hinweis: Die Durchführung einer Lumbalpunktion ist bei peripherer Fazialisparese allgemein zu empfehlen, v. a. in Gebieten mit gehäuften Borrelien-Infektionen bzw. bei entsprechendem klinischem Verdacht. Die Serologie aus dem Blut erlaubt keinen verlässlichen Nachweis bzw. Ausschluss einer Neuroborreliose!

Differenzialdiagnosen

- **Aplasie des M. depressor labii inferioris.**
- **Geburtstrauma** bei Neugeborenen.
- **Mastoiditis** (CT bzw. MRT).
- **Tumoren** im Kleinhirnbrückenwinkel oder Hirnstamm (CT, MRT).
- Basale **Meningitis und Meningeosis leucaemica** (Liquordiagnostik, Tuberkulintest, Blutbild, evtl. Knochenmarkdiagnostik).
- Teil einer **polyradikulären Neuritis** (S. 579) oder des Fisher-Syndroms (beidseitige Augenmuskellähmung und Ataxie).
- **Melkersson-Rosenthal-Syndrom** (Gesichtsschwellung und Lingua plicata, häufig beidseitige Fazialislähmung).
- **Hirnstammenzephalitis** (bulbäre Symptome).
- **Schädelbasisfrakturen** (Trauma-Anamnese, CT, MRT).
- **Hirndrucksymptomatik** bei Hydrozephalus (S. 559).
- **Zentrale Fazialisparese**, z. B. bei Hirntumoren (der Stirnast ist nicht vollständig betroffen, Stirnrunzeln bds. möglich).

Therapie

- **Grundkrankheit behandeln**, z. B. Antibiotika bei Borreliose (S. 673).
- Tagsüber wiederholt **Augensalbe**, nachts bei fehlendem Lidschluss Uhrglasverband über Auge zum Schutz vor Austrocknung.
- Evtl. Steroid bei „idiopathischer" Form (nach neueren Studien scheint die Gabe von 1 mg/kg KG/d Prednisolon über 5–7 Tage die Krankheitsdauer etwas abzukürzen).
- Physiotherapie/Training der mimischen Muskulatur (**cave:** Nicht in der Akutphase, da sonst die Asymmetrie der Mimik verstärkt wird).

Prognose

- Die Parese bildet sich **in über 90 %** innerhalb von Wochen oder Monaten zurück. Deutliche Restsymptome verbleiben in ca. 5 %.
- Vereinzelt werden rezidivierende Fazialisparesen beobachtet.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

25.10 Epilepsie

Definition, Häufigkeit, Ursachen

- **Definition:** Im Gegensatz zu Gelegenheitsanfällen (z. B. Fieberkrämpfen) ist die Epilepsie eine chronische Krankheit des ZNS mit unterschiedlichen zumeist unprovozierten epileptischen Anfällen, bedingt durch eine Funktionsstörung der Nervenzellen mit abnorm synchronen Entladungen von Ganglienzellgruppen.
- **Epidemiologie:** 0,5–0,8 % der Bevölkerung.
- **Ursachen:** Bei **idiopathischen** („genuinen") Epilepsien ist die Ursache unbekannt, es besteht eine familiäre Häufung.
- **Symptomatische („läsionelle") Epilepsien:** Jede *morphologische Veränderung* im Gehirn kann eine potenzielle Anfallsursache darstellen: Fehlbildung, Migrationsstörung, degenerative Hirnleiden und Stoffwechselstörungen, Speicherkrankheiten, Blutungen, Traumen, Narben, Tumoren, Entzündungen, Durchblutungsstörungen u. a.

Fokale (partielle) Anfälle (fokal beginnend)

- **Einfache fokale Anfälle** (das Bewusstsein ist nicht gestört):
  - Mit motorischen Symptomen: Auf einen Körperteil begrenzte klonische Zuckungen (z. B. Jackson-Anfälle) oder tonische Wendung von Augen und Kopf (Adversivanfälle) oder Aphasien u. a. → postiktale Lähmung.
  - Mit somatosensorischen Symptomen: Parästhesien oder optische, akustische, gustatorische oder olfaktorische Sensationen.
  - Mit autonomen Symptomen: Erbrechen, Schwitzen, Inkontinenz u. a.
  - Zusammengesetzte Formen.
- **Komplexe fokale Anfälle** (das Bewusstsein ist gestört):
  - Fokaler Anfall mit Störung des Bewusstseins.
  - Bewusstseins- oder Wahrnehmungsstörungen zu Beginn eines Anfalls.
  - Mit psychomotorischen Symptomen (z. B. im Rahmen einer Schläfenlappenepilepsie): Orale Automatismen, stereotype Bewegungen bis zu längeren Dämmerattacken mit scheinbar geordneten Bewegungen und nachfolgender Amnesie.
- **Sekundär generalisierende Anfälle:** Der Anfall beginnt fokal, generalisiert zu einem „Grand-mal"- Anfall. Auch eine „Aura" ist als fokaler Anfallsbeginn zu werten.

Generalisierte Anfälle

- **Tonisch-klonische Anfälle** („Grand-mal-Anfälle"): Plötzliches Hinstürzen, generalisierter tonischer Krampf, anschließend klonische Zuckungen; Anfälle dauern meist mehrere Minuten; postiktale Bewusstlosigkeit, Amnesie; häufig Zungenbiss, Urin- und Stuhlabgang. Es gibt auch nur tonische oder nur klonische Anfälle.
- **Absencen** („Petit-mal-Anfall").
  - *Einfache Absencen:* Wenige Sekunden dauernde Bewusstseinsstörung mit starrem oder schläfrigem Blick und Innehalten der jeweiligen Tätigkeit, Amnesie und danach Fortsetzung der Tätigkeit (z.B Innehalten beim Schreiben).
  - *Komplexe Absencen:* Länger dauernd, in Kombination mit Myokloni, Automatismen, Retropulsion, Atonie.
- **Myoklonische Anfälle**: Kurze, ruckartige, heftige, nicht rhythmische Zuckungen besonders an Nacken, Schultern, oberen Extremitäten; z. B. bei „Impulsiv-Petit-mal": meist im Jugendalter, treten häufig nach dem Aufwachen auf.
- **BNS-Krämpfe** (Blitz-Nick-Salaam-Krämpfe, bei West-Syndrom): Häufiges, blitzartiges Vor- und Seitlichwerfen der Arme mit Nicken des Kopfes und evtl. Zusammenzucken des ganzen Körpers. Häufiger Beginn im 5.–6. Lebensmonat.
- **Atonische Anfälle:** Plötzliches Zusammensinken.
- **Akinetische Anfälle:** Bewegungsverlust ohne Atonie.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Epilepsiesyndrome („Anfallsleiden“)

- Die epileptischen Anfälle sind Hauptsymptome eines Anfallsleidens. Ein Epilepsiesyndrom wird diagnostiziert aus unterschiedlichen Bausteinen.
- Vorwiegende Anfallstypen: *generalisierte Anfälle* („Grand-mal“, Absencen, myoklone Anfälle), *fokale Anfälle* (einfach-, komplex fokal, „Aura“ vor „Grand-mal“).
- Die Anfälle können aus dem Schlaf heraus, nach dem Aufwachen und im Wachzustand auftreten.
- Mögliche Auslöser für Anfälle: Schlafentzug, Flackerlicht, Fieber, Alkohol, Lesen u. a.
- Wichtige Faktoren für die Einordnung eines Anfallsleidens: Epilepsien in der Familie, Alter des Kindes, EEG-Auffälligkeiten, neurologische Symptome (z. B. Diplegie, Hemiparese), geistige Behinderung, MRT-Auffälligkeiten des Gehirnes, Ansprechen auf die Therapie und anderes mehr.
- **Beispiele für Epilepsiesyndrome:**
  - Absencenepilepsie, juvenile Myoklonusepilepsie, Aufwach-Grand-mal-Epilepsie, Leseepilepsie als Beispiele idiopathischer generalisierter Epilepsien.
  - BNS-Epilepsie, Lennox-Gastaut-Syndrom, Dravet-Syndrom, Myoklon-astatische Epilepsie des Kleinkindesalters (generalisierte symptomatische bzw. kryptogene Epilepsiesyndrome – epileptische Enzephalopathien)
  - Benigne Partialepilepsie (z. B. Rolando-Epilepsie als Beispiel einer idiopathisch kindlichen Fokalepilepsie)
  - Symptomatische fokale Epilepsien (z. B. bei Hirnfehlbildungen, kortikalen Dysplasien, Tumoren)
  - „Grand-mal-Anfälle“ können bei allen Epilepsiesyndromen vorkommen (z. B. auch bei der Absencen-Epilepsie, Rolando-Epilepsie).
  - Die internationale Liga gegen Epilepsie hat 2009 insgesamt 44 unterschiedliche Epilepsie-Syndrome definiert. S. auch http://www.ilae.org/

Komplikationen

- **Status epilepticus** (S. 575): „Grand-mal-Status“ (lang dauernder tonisch-klonischer Anfall mit Zyanose, Schaum vor dem Mund, Bewusstlosigkeit). „Petit-mal-Status“ bei Absencen (traumartiger Abwesenheits-Zustand),
- **Hypoxische Gehirnschädigung** nach langdauerndem Status epilepticus.
- **Plötzliche Todesfälle**, besonders im Schlaf (selten).
- **Mentaler Abbau** im Rahmen besonderer Epilepsie-Syndrome wie Lennox-Gastaut-Syndrom, West-Syndrom (epileptische Enzephalopathien)
- **Sekundärkomplikationen** (Ersticken durch Aspiration, Ertrinken, Verkehrsunfälle u. a.).

Diagnostik

- **Vorgehen bei Krampfanfall** (S. 190).
- **Labor:** Kalzium, Phosphat, Magnesium, Harnstoff, Kreatinin, Natrium, Transaminasen, alkalische Phosphatase, Blutzucker, Blutgasanalyse beim ersten Anfall.
- **EEG:** Spezifische Anfallsmuster im Anfall sind beweisend, im Intervall (interiktal) generalisierte oder fokale Spikes oder Spike-Waves. Für einige Tage nach großen Anfällen oft keine epilepsietypischen Veränderungen. In unklaren Fällen evtl. mehrfache EEG-Ableitungen oder als 24-Stunden-EEG bzw. nach Schlafentzug durchführen.
- ***Cave:*** Auch ein mehrfach normales EEG schließt eine Epilepsie nicht aus!
- **MRT des Gehirnes** zum Ausschluss organischer Läsion (wie Hirntumor, Dysgenesien, Hippocampussklerose etc.).
- **Liquordiagnostik:** Ausschluss einer entzündlichen ZNS-Krankheit (Indikation nur bei entsprechendem klinischen Verdacht).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Abklärung einer Grunderkrankung:** Blutdruck, evtl. Fundoskopie, MRT (CT), Angiografie bei V. a. vaskuläre Krankheit, metabolische Tests bei V. a. Stoffwechselkrankheit (S. 590).
- Weitere Infos s. auch AWMF-S 2-Leitlinie http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/022–007_S 2_Diagnostische_Prinzipien_bei_Epilepsien_im_Kindesalter_abgelaufen.pdf (dzt. In Überarbeitung).

Differenzialdiagnosen

Siehe Differenzialdiagnosen Krampfanfall (S. 191).

Therapie

- **Allgemeinmaßnahmen:**
  - Möglichst freie, aber geregelte Lebensführung mit regelmäßigen Schlafgewohnheiten, Überbehütung soweit möglich vermeiden.
  - Riskante Tätigkeiten (Schwimmen, Klettern) unter Erwachsenenaufsicht, Fahrradfahren natürlich nur mit Helm. Bezüglich Motorrad- und Autofahren sind die gesetzlichen Bestimmungen einzuhalten. Zumeist ist eine Anfallsfreiheit von 1 Jahr gefordert.
  - Psychosoziale Probleme beachten, Berufsberatung.
  - *Cave:* Antipyretika (Metamizol), hochdosiertes Penicillin, Tuberkulostatika, Alkohol und Flackerlicht (Diskothek) sowie Schlafdefizit senken die Krampfschwelle.
- **Akuttherapie:**
  - *Grand-mal-Anfall:*
    - Stabile Seitenlagerung, Prävention einer Aspiration.
    - Patienten aus einer eventuellen Gefahrenzone bringen.
    - Diazepam (Stesolid) rektal 5 mg (< 15 kg KG), 10 mg (> 15 kg KG) oder Lorazepam (z. B. Temesta expidet) buccal oder Midazolam 0,2 mg/kg KG nasal.
    - Bei Fortdauer der Krämpfe siehe Status epilepticus.
    - Sauerstoffzufuhr, 5 % Glukose-Elektrolytlösung i. v.
    - Falls erforderlich ABC-Regeln der Reanimation (S. 805), vgl. auch Reanimation bei Neugeborenen (S. 239).
- **Grundsätze der medikamentösen Dauertherapie:**
  - Zuerst Epilepsie beweisen (fraglicher Nutzen einer Dauertherapie bei nur vereinzelten Anfällen, keine Therapie bei nur pathologischem EEG).
  - Je nach Anfallsart bzw. Epilepsie-Syndrom adäquates Antikonvulsivum (Tab. 25.13). Wahl der Medikamente je nach Anfallstyp (s. u.).
  - Wenn möglich, Monotherapie und Einschleichen (!) bis auf die volle Dosis innerhalb von 2 Wochen bzw. dem jeweiligen Medikament entsprechend.
  - Interaktionen mit anderen Medikamenten beachten!
  - Beendigung der Therapie individuell je nach Dauer der Anfallsfreiheit, Art der Anfälle, Epilepsie-Syndrom, Alter, Beruf etc. Häufig wird eine Anfallsfreiheit von 1 – 3 Jahren gefordert.
- **Antiepileptika** Übersicht mit Dosierung und Nebenwirkungen: siehe Tab. 25.13.
- **Medikamentöse Dauertherapie:** Grundsätzlich ist eine Therapie mit dem Medikament der 1. Wahl anzustreben. Bei mangelndem Therapieansprechen Versuch einer (Mono-) Therapie mit Medikament der 2. Wahl. Bei weiterhin unbefriedigendem Therapieansprechen → Kombinationstherapie. Die therapeutische Einstellung erfordert viel Erfahrung, konsequente Verlaufsbeobachtung und das Wissen über synergistische sowie antagonistische Effekte der Medikamente sowie deren Nebenwirkungen!
- **Primär generalisierte Anfälle:**
  - *1. Wahl:*
    - Valproinsäure 20–30 mg/kg KG/d ab 3. Lebensmonat, unter 3 Monaten Phenobarbital 2–5 mg/kg KG/d.
    - Ethosuximid (bei Absencen).
  - *2. Wahl:* Lamotrigin, Topiramat, Levetiracetam, Zonisamid

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 25.13 • **Antiepileptika-Übersicht ausgewählter Präparate**

Präparat	Dosis (mg/kg KG/d)	ED/d	therapeutischer Spiegel (mg/l)
Carbamazepin	15–20	3	3–12
-retard	10–15	2	–
NW: Müdigkeit, Schwindel, Sehstörungen, Magen-Darmstörungen, extrapyramidale Dys- und Hyperkinesien, Arrhythmien, Leuko-/Thrombopenien, Exantheme, Transaminasen ↑			
Clobazam	0,2–1	2–3	–
NW: Müdigkeit, Ataxie, Hypotonie, Verhaltensstörungen			
Ethosuximid	20–30	2	40–100
NW: Müdigkeit, Übelkeit, Erbrechen, Stimmungsänderungen, Leukopenie, Proteinurie			
Levetiracetam	20–60	2	3–34* (vorläufig)
NW: Müdigkeit, emotionale Labilität			
Lacosamid	3–5	2	–
NW: Schwindel, Kopfschmerzen, Kognitionseinschränkung, selten Suizidalität			
Lamotrigin Monotherapie	3–10	2	1–5
• Komb. ohne Valproat	3–10	2	
• Komb. mit Valproat	1–3	2 (1)	
NW: Müdigkeit, Agitiertheit, Fieber, Ataxie, Exanthem, evtl. Stevens-Johnson-Syndrom, Erbrechen, Sehstörungen, Schlafstörungen			
Phenobarbital	2–5	1 (1)	10–40
NW: Müdigkeit, Agitiertheit, Obstipation, Harnverhaltung, Depression, Koagulopathie, Leukopenie, Osteopathie			
Phenytoin	4–8	1–2	5–20
NW: Müdigkeit, Reizbarkeit, Gingivahyperplasie, Gesichtsvergröberung, Hirsutismus, Exanthem, Dyskinesien, Koagulopathie, megaloblastäre Anämie (Folsäuremangel), Cerebellopathie			
Primidon	10–20	2–3	4–15
NW: ähnlich wie Phenobarbital (s. o.)			
Rufinamid	ca. 20–40	2	–
NW: gering (Kopfschmerzen, Müdigkeit, Schwindel, Appetit ↓)			
Sultiam	3–8	2–3	1–10*
NW: Parästhesien, metabolische Azidose			
Topiramat	3–6 (–9)	2–3	1–10*
NW: Schwindel, Müdigkeit, Gewichtsverlust, Urolithiasis, metabolische Azidose			
Valproat (Valproinsäure)	20–30	2	50–100
NW: Übelkeit, Erbrechen, Leber- und Pankreastoxizität, Fibrinogen ↓, Ödeme, Haarausfall, Thrombopenie, Hyperammonämie, Hyperglyzinämie, Gewichtszunahme (Appetit ↑), Teratogenität			

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 25.13 • Fortsetzung

Präparat	Dosis (mg/kg KG/d)	ED/d	therapeutischer Spiegel (mg/l)
Vigabatrin	40–100	2–3	3–25*
NW: Agitiertheit, Psychose, irreversible Gesichtsfelddefekte, Entzugskrämpfe			
Zonisamid	3–6	1–2 (lange HWZ)	15–40
NW: Müdigkeit, Kognition ↓, Hautausschläge, Schwitzen, Gewicht ↓, Depressionen			

* *Spiegelbestimmung nicht erforderlich*

- **Fokale Anfälle, sekundär generalisierte Anfälle:**
  - *1. Wahl:*
    - Carbamazepin 15–20 mg/kg KG/d, Oxcarbacepin, Lamotrigin (Monotherapie 3 – 10 mg/kg KG/d; ***Cave:*** sehr langsames Einschleichen auf Erhaltungsdosis, um Hautausschläge zu vermeiden).
  - *2. Wahl:*
    - Levetiracetam, Topiramat, Lacosamid, Valproinsäure, Zonisamid, Phenytoin, Lamotrigin.
    - Phenytoin 4–8 mg/kg KG/d oder Clobazam bis 1 mg/kg KG/d (in 2 – 3 ED).
    - Phenobarbital 2–5 mg/kg KG/d.
- **Medikamentöse Dauertherapie bei Absencen, Impulsiv-Petit-mal und myoklonisch-astatischen Anfällen:**
  - *1. Wahl:* Valproinsäure (s. o.) oder Ethosuximid jeweils 20–30 mg/kg KG/d. Bei Therapieresistenz beide Medikamente kombinieren oder Umstellung auf Lamotrigin.
  - *2. Wahl:* Lamotrigin (s. o.).
- **Medikamentöse Therapie bei BNS-Krämpfen:** Hochdosiertes Vitamin-B_6 (BNS-Krämpfe bei extrem seltener Vitamin-B6-abhängigen Epilepsie), Vigabatrin (nur mehr bei der BNS-Epilepsie indiziert), ACTH oder Dexamethason (0,5–2 mg/kg/d) bzw. auch in Kombination. Bei Therapieresistenz Valproinsäure oder Topiramat.
- **Medikamentöse Dauertherapie bei benigner Partialepilepsie („Rolando-Epilepsie"):** Sultiam 3 –8 mg/kg KG/d, Sultiam in Kombination mit Clobazam, oder Valproinsäure oder Lamotrigin.
- **Bei Therapieresistenz** (generalisierte Epilepsien) kann eine Bromid-Therapie (schmale therapeutische Breite!) bzw. eine ketogene Diät versucht werden.

Hinweis: In den letzten Jahren sind zahlreiche „neue Antiepileptika" auf den Markt gekommen. Diese sind bzgl. Wirkmechanismus jedoch nicht unbedingt besser als ältere Präparate. Sie haben aber zum Teil weniger Nebenwirkungen und zum Teil bessere pharmakodynamische Eigenschaften. Da noch keine Langzeitbeobachtungen und vielfach auch keine Zulassungen vorliegen, sind klassische Präparate als „first line"-Therapie zu bevorzugen. Die neuen Antiepileptika stellen aber eine wesentliche Bereicherung in der medikamentösen Therapie mit dem Ziel einer Anfallsfreiheit dar.

- Wichtige Therapiemöglichkeiten bestehen in der **Epilepsiechirurgie** (in spezialisierten Zentren). Bei Epilepsien bedingt durch eine Hippocampussklerose ist die Epilepsiechirurgie mittlerweile Therapie erster Wahl!

Kontrolluntersuchungen/Drugmonitoring

- **Laborkontrollen**: Blutbild, Leberenzyme, Elektrolyte, Kalzium, alkalische Phosphatase, Phosphat je nach Medikament empfohlen (z. B. Leberenzyme, Lipase, Amylase und Fibrinogen bei Valproinsäure, Elektrolyte bei Oxcarbazepin).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Drugmonitoring** bei Barbituraten, Primidon, Valproinsäure, Phenytoin, Carbamazepin, Ethosuximid und Lamotrigin in der Einstellphase, bei ungenügendem Erfolg, bei Nebenwirkungen und V. a. toxische Spiegel, bei fehlender Compliance, bei Dosisänderung, bei V. a. Änderung der Resorption (z. B. Enteritis) und bei Beginn einer Kombinationstherapie mit Interaktionen.

Hinweis: Bei „neuen“ Antiepileptika sind vielfach keine Spiegelkontrollen notwendig bzw. empfohlen. Die Dosierung erfolgt nach Empfehlung und klinischem Erfolg (Anfallsfreiheit bzw. -reduktion) bzw. Nebenwirkungen.

Prognose

- 70–80 % der Patienten werden anfallsfrei.
- Ungünstig ist die Prognose bei BNS-Epilepsie, Epilepsien mit myoklonisch-astatischen Anfällen, Lennox-Gastaut-Syndrom, Dravet-Syndrom und anderen.

Status epilepticus

- **Definition:** Patient krampft > 20–30 min kontinuierlich oder rezidivierend, ohne dazwischen das Bewusstsein wiedererlangt zu haben.
- **Ursachen:**
  - Akute zerebrale Schädigung wie Trauma, Infektion, Blutung, Hypoxie oder Intoxikation.
  - Metabolische Entgleisung, Elektrolytentgleisung.
  - Aktivierung eines Anfallsleidens.
- **Mögliche Folgen:** Erhöhter zerebraler Sauerstoffverbrauch, erhöhter zerebraler Blutfluss, evtl. Hirndrucksteigerung und Laktatazidose, Hypotension, Fieber, Hyperkaliämie, Myoglobinurie, Leukozytose mit Linksverschiebung und Hyperglykämie als Stressreaktionen.
- **Therapie:**
  - *Akuttherapie des kurzfristigen Anfalls* (S. 572).
  - *Bei Persistieren des Anfalls:* I. v.- Applikation von Benzodiazepinen - langsam über 5 (–10) min i. v. Diese Dosis kann einmal wiederholt werden:
    – *Diazepam* 0,5 mg/kg KG langsam i. v., *Midazolam* 0,2 mg/kg KG i. v., *Lorazepam* (Temesta) 0,1 mg/kg KG i. v., *Clonazepam* 0,05 mg/kg KG i. v.

    Cave: Atemdepression für einige Minuten bei (zu) schneller Injektion. Benzodiazepine führen oft zu vermehrter Schleimproduktion in den Atemwegen, können u. U. die Krampfaktivität noch verstärken (paradoxe Wirkung – gilt besonders für Midazolam).
  - *Alternative bei weiter bestehendem Status epilepticus bei Neugeborenen und Säuglingen:* Phenobarbital (Luminal) initial 10 mg/kg KG i. v. Weitere Dosen von 5 mg/kg KG i. v. bis 20 mg/kg KG Gesamtdosis im Abstand von 5–10 min.

    Cave: Hypotension und Atemdepression.
  - *Alternativen bei weiter bestehendem Status epilepticus bei älteren Kindern:* Phenytoin (Phenhydan, Epanutin, Zentropil) 5–10 mg/kg KG i. v. über 5–10 min initial bis Kumulativdosis von 20 mg/kg KG am 1. Tag erreicht ist, dann 5 (–10) mg/kg KG/d i. v. Infusionsgeschwindigkeit < 1 mg/kg KG/min (*cave* Herzrhythmusstörungen). Therapeutischer Spiegel: 10–20 mg/l.

    Cave: Blutdruckabfall und Bradykardie.
  - *Ultima ratio:* Thiopental 5 mg/kg KG als ED i. v., anschließend evtl. Dauerinfusion mit 2–5 mg/kg KG/h; oder Etomidat (Hypnomidate) als ED von 0,3 mg/kg KG i. v. (Intensivstation/Intubationsbereitschaft!). Im EEG kann dabei ein „burst-suppression“-Muster auftreten.
  - *Weitere Maßnahmen:*
    – Sicherung der Vitalparameter nach den ABC-Regeln (S. 805).
    – Sicheren intravenösen Zugang legen und folgende Parameter bestimmen: BB mit Differenzial-BB, BGA, Blutzucker, Elektrolyte mit Kalzium, Gerinnung, Medikamentenspiegel bei vorbestehender Medikation.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Bei Fieber muss auch an eine Sepsis und Meningitis gedacht werden → Blutkultur, CRP, in der Regel Lumbalpunktion.
- Sauerstoff geben, bei Bedarf das Kind intubieren und beatmen.
- Magensonde legen und Magen entleeren.
- Korrektur von Azidose (S. 838), Hypoglykämie (S. 589), Elektrolytstörungen.
- Bei V. a. zerebrale Blutung CT oder MRT.
- Monitoring: Klinisch, Sauerstoffsättigung, Herzfrequenz, Atmung, Blutdruck, evtl. EEG-Monitoring.
- Abklärung: Warum hat das Kind gekrampft? Genaue Anamnese erheben. Liegt Kindesmisshandlung vor? Besteht eine Intoxikation? Gibt es Zeichen für Hirndruck? Veränderungen am Augenhintergrund? Metabolische Entgleisung?

▶ **Nachbehandlung, -beobachtung und Prognose:** Abhängig von der Ursache; in aller Regel wird eine antikonvulsive Dauertherapie erforderlich sein (S. 572).

25.11 Fieberkrampf

Definition, Formen und Häufigkeit

▶ **Definition:** Konvulsionen im Rahmen fieberhafter Infekte (häufig bei Exanthema subitum, Infekten der oberen Luftwege, Otitis, Pneumonien und Gastroenteritiden); zählt zu den Gelegenheitskrämpfen.

▶ **Formen:**
- *Unkomplizierte Fieberkrämpfe:* Zwischen dem 6. Lebensmonat und dem 5. Lebensjahr; Häufigkeit 2,5 %.
- *Komplizierte Fieberkrämpfe,* wenn eines der folgenden Kriterien erfüllt ist:
  - Zerebrale Vorschädigung.
  - Fokaler Anfall (bzw. fokaler Anfallsbeginn).
  - Protrahierter Anfall > 30 min.
  - Mehr als 1 Anfall in 24 h.
  - Postparoxysmale Paresen.
  - Alter < 5 Monate oder > 5 Jahre.
  - Temperatur < 38 °C.

Klinik

▶ Vorwiegend **generalisierte tonisch-klonische Anfälle**, meist beim **ersten raschen Fieberanstieg** am Beginn eines Infekts, oft bevor die Eltern das Fieber realisieren; wird von den Eltern als dramatisches Ereignis empfunden.

▶ In 60 % dauern die Anfälle < 10 min.

▶ **Komplikationen:** Bei komplizierten Fieberkrämpfen Status epilepticus (S. 575), zerebrale Hypoxie, evtl. plötzlicher Säuglingstod besonders im Schlaf.

Spezifische Diagnostik

▶ **Labor:** Blutbild, CRP, Natrium, Kalium, Chlorid, Kalzium, Phosphat, alkalische Phosphatase, Magnesium, Blutzucker, Harn (Teststreifen).

▶ **Liquordiagnostik:** Bei kompliziertem Fieberkrampf bzw. V. a. Meningitis/Enzephalitis (+ PCR auf Herpesviren).

▶ **EEG** bei wiederholten oder komplizierten Fieberkrämpfen zum Ausschluss einer organischen Hirnerkrankung.

▶ **Fundoskopie** zum Ausschluss eines erhöhten Hirndrucks.

▶ **MRT:** Bei V. a. Enzephalitis oder anderen neurologischen Auffälligkeiten.

▶ **Eine** AWMF-S 1-Leitlinie ist dzt. In Vorbereitung http://www.awmf.org/leitlinien/detail/anmeldung/1/ll/022–005.html

Differenzialdiagnosen

Siehe Differenzialdiagnosen bei Krampfanfällen (S. 191).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapie im Anfall

- Diazepam rektal 5 mg bei Kindern < 15 kg KG, 10 mg bei Kindern > 15 kg KG. Wenn der Anfall nicht sistiert, 2. Gabe oder
- Benzodiazepine wie Clonazepam 0,05 mg/kg KG i. v.
- Fiebersenkende Therapie (S. 208), z. B. Paracetamol-Supp. maximal alle 6 h, Wadenwickel, Kind abdecken und ausziehen, Zimmertemperatur nicht über 20 °C, bei normaler Bewusstseinslage kühle Flüssigkeit per os.

Prophylaxe eines weiteren Fieberkrampfs

- Merkblatt mit Anleitung zu obigen Maßnahmen an die Eltern aushändigen. Bei Krampfanfall soll ein Arzt verständigt werden (Ausschluss einer ernsten Infektion wie Meningitis/Enzephalitis).
- Frühzeitige antipyretische Maßnahmen bei Infekt.
- Rektales Diazepam bereithalten.
- Die prophylaktische Gabe von Diazepam bei Fieber über 38 °C ist umstritten, wird nicht generell empfohlen.
- Antikonvulsive Dauermedikation nur bei komplizierten Fieberkrämpfen, s. Epilepsie (S. 572).

Prognose

- 96 % der Fieberkrämpfe sistieren bis zum 5. Lebensjahr.
- Das Wiederholungsrisiko beträgt 30 % und ist bei positiver Familienanamnese, Anfällen im ersten Lebensjahr und Zeichen einer erhöhten zerebralen Erregungsbereitschaft im EEG erhöht.
- In 3–4 % ist der Fieberkrampf das erste Symptom einer Epilepsie-Krankheit. Das Risiko ist erhöht bei positiver Familienanamnese, zerebraler Vorschädigung, komplizierten und gehäuften Fieberkrämpfen und pathologischen EEG-Veränderungen.
- **Merke:** Auch sofortige konsequente Antipyrese bei Temperaturanstieg kann einen Fieberkrampf nicht zuverlässig verhindern, da das Fieber selbst vermutlich nicht der kausale Auslöser ist.

25.12 Migräne

Definition, Häufigkeit und Ursachen

- **Definition:** Pathogenetisch noch nicht geklärte Fehlreaktion der Hirngefäße mit anfallsartigen Kopfschmerzen.
- **Häufigkeit und Ursachen:** Familiär gehäufte rezidivierende Kopfschmerzen treten bei 4 % der 7- bis 15-Jährigen auf. Es besteht ein Zusammenhang mit Gefäßreaktionen bei Serotoninabfall. Mögliche Auslöser sind Stress, Schlafmangel, Nahrungsmittel (Weizenmehl, Zitrusfrüchte, Ei, Tee, Kaffee, Milch, Käse, Fleisch, Schokolade, Zucker u. a.).

Formen und Klinik

- **Gewöhnliche Migräne:**
  - Häufigste Form, in 90 % familiäre Belastung.
  - Keine Aura; akut beginnender pochender Kopfschmerz, meist beidseitig frontal oder temporal, Dauer 1–3 h (selten 24 h); häufig Nausea, Erbrechen, Bauchschmerzen, Lichtempfindlichkeit, Lärmempfindlichkeit, Parästhesien.
- **Klassische Migräne:**
  - Mögliche vorangehende Aura mit Reizbarkeit, visuellen Symptomen.
  - Rezidivierender, rasch zunehmender, quälender Kopfschmerz frontotemporal, seitenbetont, Flimmerskotome, Lichtscheu, Übelkeit, Erbrechen über Stunden bis Tage.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Komplizierte Migräne** (Migraine accompagnée): Transitorische Hemiplegie, Aphasie, Ophthalmoplegie oder Ataxie, Parästhesien, Schwindel, Ohrensausen oder Bewusstseinstrübung, Amnesie.
- **Basilarismigräne:** Anfallsartig Schwindel, Tinnitus, Sehstörungen, Skotome, Ataxie, okzipitaler Kopfschmerz; erweiterte Pupillen, evtl. Ptose.
- **Cluster-Kopfschmerz:** Kurze Attacken von einseitig periorbitalem Schmerz mit gleichzeitig Tränenfluss, Rötung, Schwellung der Gesichtshälfte.
- **Benigner paroxysmaler Schwindel**: Kleinkinder mit plötzlichem Schwindel, Blässe, Hinfallen, Nystagmus, keine Schmerzen.
- **Acute confusional state** (selten): Akuter Verwirrtheitszustand, fehlende Ansprechbarkeit für einige Stunden, danach schlafen die Patienten.
- **Komplikationen:** Begleitende vegetative Dysregulationen (rezidivierender Bauchschmerz [abdominelle Migräne] u. a.).

Spezifische Diagnostik bei atypischen (nicht gewöhnlichen oder klassischen) Formen

- **EEG:** Einseitige oder fokale paroxysmale Verlangsamung oder Dysrhythmien während der Attacke? Bei acute confusional state im Anfall 2–4/s slow waves.
- Evtl. MRT zum Ausschluss von hirnorganischen Erkrankungen.

Differenzialdiagnosen

- **Psychogene Kopfschmerzen (Spannungskopfschmerz):** Eher dumpf, treten häufig wiederkehrend im Zusammenhang mit Stress, Ängsten, Überforderung auf, keine Begleitsymptome.
- **Epilepsie:** Evtl. 24-h-EEG oder Schlafentzugs-EEG (S. 553).
- **Zerebrovaskuläre Erkrankung** (S. 580).
- **Posttraumatischer Kopfschmerz** (Anamnese, EEG, CT).
- **Hirntumoren** (S. 727): MRT oder CT.
- **Sinusitis** (S. 315): Röntgen.
- **Bluthochdruck** (S. 405)
- **Orthostasesyndrom** (S. 410).

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - *Im Anfall:*
    - Paracetamol 15–20 mg/kg KG p. o. oder 20–30 mg/kg KG als Supp. Alternativ Ibuprofen 5–10 mg/kg.
    - Als alternative Schmerzmedikamente kommen Acetylsalicylsäure (10–15 mg/kg), Metamizol (10–20 mg/kg) und Naproxen (5–10 mg/kg) in Betracht.
    - Bei Jugendlichen in sehr schweren Fällen Sumatriptan (1 × 100 mg p. o.) oder Zolmitriptan (2,5 mg p. o.).
    - Bei starker Übelkeit und Erbrechen Gabe von Domperidon (0,2 mg/kg) oder Metoclopramid (0,1 mg/kg ED).
  - Auslösende Faktoren (Stress, Lärm, Leistungsdruck) vermeiden, evtl. Eliminationsdiät (z. B. Schokolade vermeiden – individuelle Erfahrung und Beobachtung!), ggf. Psychotherapie.
  - *Prophylaktische Therapie:* Folgende Medikamente haben sich als wirksam erwiesen: Propranolol 0,5–1 mg/kg/d in 1–2 ED, Metoprolol 1–1,5 mg/kg/d, Flunarizin (Kalziumantagonist) je nach Alter 5 bzw. 10 mg abends, niedrig dosierte Acetylsalicylsäure (2–3 mg/kg als Einzeldosis abends), sowie evtl. Pizotifen (Serotoninantagonist). Das sehr häufig in einer Dosierung von 2–3 × 1 mg eingesetzte Dihydroergotamin (Sekalealkaloid) hat hingegen keine sichere Wirksamkeit. Die Medikamente zeigen ein unterschiedliches individuelles Therapieansprechen; dieses muss durch alternative Anwendung im Einzelfall herausgefunden werden.
- **Prognose:** ⅓ Heilung, ⅓ Besserung, ⅓ keine Veränderung

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Merke:** Das Bild der „Migräne“ ist sehr vielfältig. *Diagnostisch* ist eine exakte Anamneseerhebung (u. a. mit Schmerzkalender, Suche nach Auslösern) essenziell. *Therapeutisch* muss in jedem Einzelfall gemeinsam mit Patienten und Eltern die individuell bestwirksame Therapieform (ggf. auch Akupunktur, Manualtherapie etc.) gesucht werden.

25.13 Akut entzündliche polyradikuläre Neuritis (Syn.: Polyradikulitis, Guillain-Barré-Syndrom)

Definition, Erreger und Häufigkeit

- **Definition:** Neuroallergische Entzündung (Immunkomplexe) mit Demyelinisierung der Nervenwurzeln, in unterschiedlichem Ausmaß auch des Myelons und der peripheren Nerven.
- **Erreger:** Epstein-Barr-Virus, Coxsackie-, Influenza-, ECHO-, Zytomegalievirus, Mycoplasma pneumoniae, Campylobacter jejuni, Borrelien u. a.
- **Häufigkeit:** Jährliche Inzidenz 2/100 000 Einwohner.

Klinik

- Meist 2–4 Wochen **nach einer Atemwegs- oder Darminfektion annähernd symmetrische schlaffe Lähmung** mit Beginn an den unteren Extremitäten und (variablem) Aufstieg über den Stamm zu den oberen Extremitäten.
- Sensibilitätsstörungen in Form von Taubheitsgefühl, Parästhesien, manchmal auch neuritischen Schmerzen.
- Verlust der Sehnenreflexe.
- **Komplikationen:** In 50 % Mitbefall der Hirnnerven (Landry-Paralyse) mit Dysarthrie, Fazialisparese, Schluckstörungen. In 20 % Lähmung der Atemmuskulatur. In 4 % Hydrozephalus (Verklebung bei hohem Eiweiß).

Spezifische Diagnostik

- **Labor:** Antikörpernachweis (neurotrope Viren) mit Borrelientiter.
- **Liquorpunktion:** Albumino-zytologische Dissoziation: Eiweiß hoch (evtl. normal am Beginn), Zellzahl normal (evtl. leichte Pleozytose am Beginn), Antikörpernachweis mit Borrelientiter.
- **NLG:** Verlangsamt, ggf. anfangs normal.

Differenzialdiagnosen

- **Chronische inflammatorische demyelinisierende Neuropathie (CIDP):** Pathogenese und Klinik ähnlich wie bei GBS, jedoch chronischer, über 8 Wochen dauernder, progressiver oder rezidivierender Verlauf. Therapie wie bei GBS in 60–80 % erfolgreich.
- **Poliomyelitis** (Virusnachweis im Stuhl, Antikörper ohne Impfung, Pleozytose im Liquor), auch Impfpoliomyelitis (S. 45).
- **Akute Myelitis transversa** u. a. Querschnittsformen.
- **Botulismus** (Toxinnachweis).
- **Toxische Neuropathien** durch Blei, Thallium, Arsen, Quecksilber, Hexacarbon, Zytostatika u. a. sowie nach Diphtherie, Scharlach, Typhus (Laboruntersuchung auf AK und Toxine).
- **Porphyrie** (Porphyrinnachweis).
- **Periodische Paralyse** (Hypokaliämie bei den Episoden).
- **Hereditäre Neuropathien** (S. 565).
- **Spinaler Tumor** (CT/MRT).
- **Psychogen** (v. a. Konversion).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - Überwachung wegen Möglichkeit der aufsteigenden Lähmung.
  - Hochdosierte Immunglobulintherapie (je 0,4 g/kg KG/d i. v. über 5 d oder 1 × 2 g/kg KG i. v.).
  - Evtl. Plasmapherese.
  - Kortikosteroide bringen keinen Vorteil.
  - Intensivmedizinische Überwachung und Therapie bei bulbärer Symptomatik und Atemlähmung.
  - Bei Borreliose (S. 673).
- **Prognose:** In den meisten Fällen Restitutio ad integrum.

25.14 Zerebrovaskuläre Erkrankungen

Ursachen und Formen

- **Definition:** Durchblutungsstörungen des Gehirns infolge Gefäßverengung/-verschluss (Hypoxämie) oder Blutung; **angeboren** oder **erworben**, **anatomisch oder funktionell bedingt**.
- **Ursachen:**
  - Hirnblutung bei Frühgeborenen
  - Grunderkrankung wie Sepsis, Herzfehler (PFO?), Hochdruck, Endokarditis, Polyglobulie, Leukämie, Gerinnungsstörung (APC-Resistance, Protein-C-, Protein-S-Mangel), Hyperlipidämie Typ II, Homozystinurie u. a.
  - Traumata.
  - Arteriovenöse Aneurysmen (häufig A. carotis, A. cerebri anterior und posterior).
  - Andere Gefäßanomalien (hypoplastische Arterien, Kaliberveränderungen, fibromuskuläre Dysplasie).
  - Hämangiome.
  - Thromboembolien (septische Embolie, entzündliche Thrombose u. a.), Moya-Moya-Krankheit (progrediente Stenose des Circulus Willisii mit arteriellem Netzwerk der A. cerebri media).
  - Migraine accompagnée (S. 577).
  - Phakomatosen (S. 564).

Klinik

- Plötzlich auftretende, fokale oder halbseitige zerebrale Ausfälle (Lähmungen, Sprach-, Sehstörungen u. a.), evtl. Krampfanfälle, begleitet durch Kopfschmerzen, evtl. Bewusstlosigkeit.
- Bei Subarachnoidalblutung dramatisch akuter Beginn mit Meningismus, oft auch Fieber.
- **Bei Trauma häufig:**
  - *Subdurales Hämatom:* Evtl. tage- bis wochenlanges Intervall nach Trauma, Anämie, Gedeihstörung, psychomotorische Retardierung.
  - *Epidurales Hämatom* (meist aus A. meningea media): Akuter Hirndruck, Bewusstlosigkeit, hämorrhagischer Schock bei Neugeborenen.
- **Komplikationen:** Hirnödem, Residualsymptome.

Spezifische Diagnostik

- **CT oder MRT:** Zeichen eines ischämischen oder hämorrhagischen Infarktes. Vergleich beider Methoden s. Tab. 25.1.
- **MRT-Angiografie:** Stenosen, Verschlüsse, Gefäßanomalien, AV-Malformationen, Aneurysmen, Rauchwolkenbild bei Moya-Moya u. a.
- **Doppler-Sonografie.**

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **EEG:** Herdbefunde?
- **Abklärung einer Grundkrankheit.**
- **Evtl. Echokardiografie** (transösophageal = TEE): PFO (paradoxe Embolie?).

Differenzialdiagnosen

- **Epilepsie** (S. 570), z. B. postiktale Lähmung.
- **Enzephalitis** (S. 679), z. B. foudroyante Herpesenzephalitis.
- **Vergiftungen** (S. 839).

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - Zuerst symptomatische Therapie des Hirnödems (S. 867), des Krampfanfalls (S. 569), der auslösenden Ursache (z. B. Sepsis, Bluthochdruck, Migräne).
  - Keine primäre bzw. ungezielte Antikoagulation.
  - Mikrochirurgische Behandlung (Aneurysmen, Hämangiome) bzw. interventionelle Radiologie (z. B. Stent-Implantation, Embolisation).
  - Bei Residuen Rehabilitationsmaßnahmen.
- **Prognose:** Die Prognose ist von der Grundkrankheit und der Reversibilität abhängig. Aneurysmatische Blutungen sind in 10–30 % tödlich.

25.15 Angeborene Muskelerkrankungen – Übersichten

Angeborene Muskelerkrankungen – Definition, Formen, Klinik, Diagnostik

Tab. 25.14 • **Angeborene Muskelerkrankungen – Definition, Formen, Klinik, Diagnostik (Differenzialdiagnosen, Therapie und Prognose s. Tab. 25.15)**

Definition, Pathophysiologie	Formen und Klinik	Diagnostik
Strukturell bedingte Myopathien **(Leitsymptom „floppy infant“):**		
Myopathien mit **elektronenmikroskopischem** Nachweis spezieller **morphologischer Anomalien der Muskelfasern**	• **Formen:** – *Central core disease* (a.d., Genlokus 19q13.1) – *Nemaline-Myopathie* (a.d., Genlokus 1q21–23, r. Genlokus 2q21.2–22) – *Zentronukleäre (myotubuläre) Myopathie* (heterogen vererbt, meist X-chromosomal rezessiv, Genlokus Xq28) – *Mitochondriale Myopathien* (maternal, a. r.) • **Klinik:** Manifestation im **Säuglingsalter; verspätete Statomotorik, floppy infant, schmächtige Muskulatur, Hyporeflexie** • **Komplikationen:** Atemwegsinfektionen, Schlafapnoesyndrom; Cave: Maligne Hyperthermie bei Narkose!	• **CPK, Aldolase** normal oder ↑ • evtl. **EMG** (schmerzhaft) der mittelschwer befallenen Muskeln, normal oder myopathisches Muster • **Muskelbiopsie** zur elektronenoptischen Diagnostik • **Genetik**

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 25.14 • **Fortsetzung**

Definition, Pathophysiologie	Formen und Klinik	Diagnostik
***Progressive Muskeldystrophie* (Leitsymptom: Muskelschwäche und Ermüdbarkeit nach dem 3. Lj.):**		
Gruppe **degenerativer Erkrankungen der Skelett-muskulatur** mit Progredienz infolge **gestörter Kalziumregulation der Muskelfasern**	• **Formen:** – *Morbus Duchenne* (X-chr. r., Genlokus Xq21); häufigste Form, 1 : 4 000 Jungen – *Morbus Becker-Kiener* (X-chr. r.) – *Gliedergürtel-Muskeldystrophie* (a.r. und a. d.) – *fazioskapulohumerale Muskeldystrophie* (a. d.) – *kongenitale Form* (a.r.) – *Emery-Dreyfuß Muskeldystrophie* (X-chr. r.) • **Klinik:** – Meist nach dem 3. Lebensjahr beginnende Muskelschwäche und Ermüdbarkeit – Morbus Duchenne: Watschelnder Gang, Fallneigung, Pseudohypertrophie der Wadenmuskulatur („Gnomenwaden“), Hyperlordose, typisches Hochklettern an sich selbst beim Aufstehen (Gowers-Zeichen), Spitzfußneigung, „lose Schultern“ und Scapulae alatae, Progredienz mit Gehverlust und Rollstuhlinvalidität zwischen dem 8. und 11. Lebensjahr; in ca. 20 % auch mentale Retardierung – Morbus Becker-Kiener: Späterer Beginn, wesentlich langsamere Progredienz • **Komplikationen:** Myokardiopathie, Kontrakturen, terminal Kachexie und Ateminsuffizienz; Cave: Maligne Hyperthermie bei Narkose!	• **CPK** ↑ ↑ erhöht (bei Morbus Duchenne 10- bis 40-fach) • **Kreatinurie** • Blutglukose, BB, CRP, Kalzium, Phophat, alkalische Phosphatase, TSH, T_3, T_4, BGA (zur DD) • **EKG:** Morbus Duchenne abnormer RS-Quotient in V_1 und abnormes Q in V_6; Emery-Dreyfuß Rhythmusstörungen • **EMG:** Myopathisches Aktivitätsmuster • evtl. Muskelbiopsie • bei konkretem Verdacht Molekulargenetik. • kraniale Bildgebung bei zerebralen Anomalien (Muscle Eye Brain, Walter-Warburg-Syndrom u. a.) • Monitoring der Ateminsuffizienz mit Lungenfunktion und Schlafpolygrafie (Hypoventilation mit Hyperkapnie v. a. im Schlaf)
***Myotonia congenita* (Leitsymptom Versteifung der Muskulatur ab Kleinkindalter und später):**		
Störung der Muskelerschlaffung am Ende einer willkürlichen Innervation (infolge **verminderter Permeabilität der Membran für Chloridionen**	• **Formen und Klinik:** – *Typ Thomson* (a.d.; Genlokus 17q35): ab Kleinkindalter auffallende Versteifung der Muskulatur nach plötzlicher Bewegung (z. B. Händedruck, Augenschluss); Muskelhypotrophie in 25 %; Muskeldelle nach Beklopfen (Zunge, Daumenballen) – *Typ Becker* (a.r.; Genlokus 17q35): Erst ab 5.–11. Jahr und stärker ausgeprägter Symptomatik • **Komplikationen:** Milde Retardierung bei maternaler Vererbung; evtl. Katarakt; Cave: Maligne Hyperthermie bei Narkose!	• **EMG:** Spontane myotone Entladungen (diagnostisch bei betroffenem Elternteil) • bei konkretem Verdacht **Molekulargenetik** (z. B. Dystrophingen auf Xp 21.2 bei M. Duchenne) • evtl. **Muskelbiopsie**

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Angeborene Muskelerkrankungen – Differenzialdiagnosen, Therapie, Prognose

Siehe Tab. 25.15.

Tab. 25.15 • **Angeborene Muskelerkrankungen – Differenzialdiagnosen, Therapie, Prognose (Definition, Formen, Klinik und Diagnostik s. Tab. 25.14)**

Differenzialdiagnosen	Therapie, Prognose generell unterstützende Therapie je nach Symptomatik durch Physiotherapie (S. 558), Ergotherapie (S. 556), Heilpädagogik (S. 556)
Strukturell bedingte Myopathien **(Leitsymptom „floppy infant“):**	
• **hypotone, zerebrale Bewegungsstörung** (S. 556) (Anamnese, Übergang in spastische CP) • **Kongenitale Myasthenie** (S. 582) • **Mitochondriale Myopathien:** Maternal bzw. a. r. vererbt; „ragged red fibers“, abnorme Mitochondrien, Kombination mit Enzephalopathien, Laktatazidose und Epilepsie. Schlechte Prognose • **Stoffwechselerkrankungen** mit Symptom Muskelhypotonie: – Glykogenose II, III (s. Tab. 26.6) – Zellweger-Syndrom (S. 598), Adrenoleukodystrophie • **Entwicklungsdissoziation** (Reifungsstörung): Transientes floppy baby • **Spinale Muskelatrophie** (S. 568) • **Progressive Muskeldystrophie** (S. 582) • **Periodische Lähmungen** (Hypo-, Hyper-, Normokaliämie; Erbkrankheiten mit anfallsweisen Lähmungen und entsprechenden Laborbefunden im Anfall) • **Malnutrition, Vitamin-D-Mangel** (S. 547) • **Hypothyreose** (S. 623)	• evtl. Heimbeatmung zur Atemhilfe (besonders bei Infektionen). • Prognose vom Schweregrad der Krankheit abhängig, sehr geringe Progredienz
Progressive Muskeldystrophie **(Leitsymptom: Muskelschwäche und Ermüdbarkeit nach dem 3. Lj.):**	
• **Myositis** (S. 585) • **pseudomyopathische Polymyositis** (S. 585) (Symptome der Dermatomyositis) • **spinale und sensomotorische Neuropathien** (S. 566) • **Kollagenosen** (S. 526) • **Endokrinopathien** (Hypo-/Hyperthyreose, Hyperparathyreoidismus, Diabetes) • **Enzymdefekte** (Glykogenosen, mitochondriale Myopathie)	• keine kausale Therapie bekannt • Heimbeatmung • Selbsthilfegruppen, Lebensberatung, psychische Unterstützung • Genetische Beratung, Überträgerdiagnostik, Option der Pränataldiagnostik zur Prophylaxe • unaufhaltsame Progredienz; bei Morbus Duchenne ohne Heimbeatmung Tod vor dem 20. Lebensjahr, mit Heimbeatmung variable Lebenserwartung; bei Morbus Becker-Kiener variable Lebenserwartung, bei kongenitaler Muskeldystrophie Tod z. T. schon im 1. Lebensjahr

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 25.15 • **Fortsetzung**

Differenzialdiagnosen	Therapie, Prognose
	generell unterstützende Therapie je nach Symptomatik durch Physiotherapie (S. 558)**, Ergotherapie** (S. 556)**, Heilpädagogik** (S. 556)
***Myotonia congenita* (Leitsymptom Versteifung der Muskulatur ab Kleinkindalter und später):**	
• **Paramyotonia congenita** (Eulenberg-Batten): Symptome nach Kälte • **Dystrophia myotonica Curschmann-Steinert** (a.d., Genlokus 17q13.1–13.3): Häufig schon im Neugeborenenalter manifest, Muskelschwäche und -atrophie vorherrschend, Progredienz, Lokalisation vorwiegend im Gesicht und an peripheren Extremitäten, Sprachstörungen, Endokrinopathien • **Myotonia chondrodystrophica Schwartz-Jampel:** Kleinwuchs, Skelettanomalien, Facies „eingefrorenes Lächeln“	• bei starker Beeinträchtigung membranstabilisierende Medikamente (Mexiletin, Carbamazepin) • gute Prognose, keine Progredienz

25.16 Myasthenia gravis

Definition, Formen, Häufigkeit

- **Definition:** Störung der neuromuskulären Erregungsübertragung infolge Blockade der postsynaptischen Azetylcholinrezeptoren durch Autoantikörper.
- **Formen:**
  - Transitorisch neonatale Myasthenie infolge diaplazentaren Übertritts von Autoantikörpern von myasthenischen Müttern auf das Kind.
  - Juvenile Myasthenie meist nach dem 10. Lebensjahr.
- **Häufigkeit:** Prävalenz 5 : 100 000, 2 % kongenital, 10 % bis zur Pubertät manifest.

Klinik

- **Bei Neugeborenen:** Hypotonie, Ptose, Trinkschwäche, Ateminsuffizienz.
- **Bei älteren Kindern:** Vorwiegend bei Mädchen, abnorme Ermüdbarkeit der Muskulatur, zuerst der Augen-, Gesichts- und Schlundmuskulatur, später der Extremitäten.
- Charakteristische Muskelschwäche nach repetitiver Innervation (Händedruck, Lidschluss, Kniebeugen).
- Sonderform **„Okuläre Myasthenie“**: kann einseitig oder beidseitig auftreten (Herabfallen der Augenlider); kann auf Augen beschränkt bleiben oder Erstsymptom einer generalisierten Myasthenie sein.
- **Komplikationen:** Myasthenische Krisen mit Atemlähmung im Gefolge von Infektionen oder Stress.

Spezifische Diagnostik

- **Labor:** Antikörper gegen Azetylcholinrezeptor bei immunologisch bedingten Formen.
- **EMG:** Abnahme der Summenpotenziale bei wiederholter Reizung mit niederen Frequenzen („Myasthenietest“).
- **Edrophoniumchlorid-(Tensilon-)Test:** Nur in Ausnahmefällen und unter Intubationsbereitschaft durchführen (kurzfristige Verbesserung der Muskelkraft)! Dosis 0,5 (Säuglinge) – 2 (Jugendliche) mg i.v.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Thorax-Röntgen:** Thymom? Thymushyperplasie?
- **Bei unklaren Befunden:** Muskelbiopsie und Serumenzyme (CPK) zur DD.

Differenzialdiagnosen

- Kongenitale (neonatale) oder erbliche Myasthenie ohne Antikörper: durch genetisch bedingten Defekt der Synapse (prä- oder postsynaptisch).
- Myopathien (Klinik, EMG, Serumenzyme, fallweise Muskelbiopsie).
- Botulismus, Vergiftungen mit organischen Phosphaten (Toxinnachweis).
- Periodische Lähmungen s. Tab. 25.15.

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - *Cholinergika:* Pyridostigminbromid (bei Säuglingen 4–10 mg, bei älteren Kindern 30 mg alle 4 h oral) oder Neostigminbromid (bei Säuglingen 1–2 mg, bei älteren Kindern 7,5–10 mg alle 4 h oral). Dosis je nach Wirkung und Nebenwirkungen adaptieren.

  Beachte: Behandlung nur durch Spezialisten, da sehr subtile Adjustierung nötig (Gefahr der Überdosierung, die schwer von einer Myastheniekrise zu unterscheiden ist).
  - *Thymektomie* früh erwägen (Therapieerfolg jedoch individuell und nicht prognostizierbar).
  - *Kortikosteroide* als Immunsuppression bei Therapieresistenz, z. B. Prednisolon 0,5–1 mg/kg KG/d p. o. In weiterer Folge unter der Cushingschwelle bleiben.
  - Evtl. *Immunglobuline* hoch dosiert (2 g/kg KG).
  - *Plasmapherese* bei akuter Exazerbation.
- **Prognose:** In 25 % Remission innerhalb von 2 Jahren, häufige Rückfälle. Nach Thymektomie in 60–80 % Besserung.

25.17 Akute Myositis

Definition und Erreger

- **Definition:** Akute peri- und postinfektiöse Muskelentzündungen.
- **Erreger:** Meist Viren (Coxsackie-, ECHO-, Influenzaviren), selten Bakterien, z. B. Streptokokken (nach Verletzung) oder Parasiten (Trichinen, Zystizerken). Häufig sind Erreger nicht nachweisbar.

Klinik

- Akute, meist einige Tage anhaltende Schmerzen und Schwäche einer Muskelgruppe bei meist viraler Grundkrankheit. Bei Kleinkindern häufig Leitsymptom „Gangstörung".

Spezifische Diagnostik

- **Labor:** BSG, CRP, C 3, C 4, Kreatinphosphokinase (CPK) ↑, Urin (Myoglobinurie?).
- **Bildgebung:** charakteristische Veränderungen in Sonografie und MRT.
- **Muskelbiopsie** (bei Progression der Symptome): Entzündliche Infiltration, bei Polymyositis zusätzlich Faseratrophie und Fasernekrosen.

Differenzialdiagnosen

- **Polymyositis** bzw. Dermatomyositis (S. 527): Kollagenose mit diffusen Schmerzen, besonderer Mattigkeit und Lustlosigkeit. Meist violettes Schmetterlingserythem des Gesichts und Ödeme an Streckseiten der Extremitäten und Finger, manchmal mit Kalkeinlagerungen. Komplikationen: Vaskulitis an Haut, Schleimhaut, Niere, Lunge, Herz und Arthritiden. Bioptische Diagnose.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Toxische Myopathie:** Vincristin, Alkohol, Drogen.
- **Bei Rhabdomyolyse und Myoglobinurie:** Metabolisch (z. B. Coma diabeticum, Glykogenose Typ V u. a.), Toxine, Ischämie, Medikamente (v. a. Propofol-Langzeitinfusion).
- **Arthritiden:** Insbesondere bei Kleinkindern kann die Schmerzlokalisation Muskel vs. Gelenk schwierig sein.

Therapie

- Bettruhe.
- Bakterielle Infektionen mit entsprechendem Antibiotikum (z. B. Cephalosporin) therapieren.
- Analgetische/antiinflammatorische Therapie (z. B. mit Mefenaminsäure, Ibuprofen, Diclofenac).
- Bei Polymyositis Kortikosteroide 2 mg/kg KG/d für 6 Wochen, dann Erhaltungsdosis je nach Beschwerden.
- Bei Dermatomyositis Dauertherapie mit niedrig dosiertem Methotrexat.

Prognose

- Die Prognose der akuten Myositis ist gut, meistens bleiben keine Folgen. In 90 % ist die Prognose auch bei Polymyositis gut.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

26 Angeborene Stoffwechselstörungen

26.1 Hypoglykämie

Definition, Pathophysiologie, Vorkommen und Gefahren

- **Definition:**
  - *Neu- und Frühgeborene:* BZ < 45 mg/dl (2,5 mmol/l).
  - *Säuglinge und Kinder:* BZ < 50 mg/dl (2,8 mmol/l).
  - *Beachte:* Bislang gibt es keine auf systematische Untersuchungen begründbare Definition für eine Hypoglykämie, d. h. die Definitionen entsprechen nur einem Konsens.
- **Vorkommen:** Sehr häufig bei SGA (S. 233). Sehr rasch einsetzend bei Frühgeborenen bei fehlender Nahrungszufuhr oder Glukoseinfusion. Bei Neugeborenen 1,3–3 ‰. Die Ursachen sind extrem vielfältig (s. Tab. 26.1)!
- **Gefahren:** Hirnschäden; insbesondere Neugeborene sind wegen der sehr geringen Glykogenreserven anfällig.

Ursachen

Siehe Tab. 26.1.

Merke: Die häufigsten Ursachen sind **Schwangerschaftsdiabetes, intrauterine Wachstumsretardierung, Frühgeburtlichkeit**; denken muss man immer auch an schwere Erkrankung (s. „Grunderkrankungen" in Tab. 26.1) und angeborene Stoffwechselstörungen.

Tab. 26.1 • **Mögliche Ursachen einer Hypoglykämie**

Symptom folgender Grunderkrankungen:
• Sepsis • Tumoren • Hypothermie • Polyglobulie • fulminante Hepatitis • zyanotische Herzvitien • schwere Darminfektion
Glykogenmangel bei
• **Frühgeburtlichkeit, SGA** • Asphyxie, perinatalem Stress • Glykogenspeichererkrankung
Hyperinsulinismus bei
• **Kind diabetischer Mutter** • medikamentöser Therapie der Mutter (Thiazide, Sulfonamide, Betamimetika, Tokolytika, Diazoxid, Antidiabetika) • PHHI = persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy (früher Nesidioblastose = β-Zell-Hyperplasie) • Erythroblastose, Polyglobulie • leuzinsensible Hypoglykämie • Wachstumshormonmangel • Exomphalos-Makroglossie-Gigantismus-Syndrom (S. 231) • akzidentelle Insulinüberdosis

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 26.1 • **Fortsetzung**

reduziertes Glukoseangebot bei
• **Mangelgeburt (Hypoglykämierisiko 5–15 %!)** • ungenügender Kohlenhydrataufnahme, Malabsorption • Fruktoseintoleranz (S. 597), β-Oxydationsdefekte (S. 601), Aminosäuren-Stoffwechseldefekte (S. 601), Galaktosämie (S. 596) • Enzymdefekte
endokrinologische Störungen
• STH-, Somatomedin-, ACTH- oder Glukagonmangel, Hypopituitarismus
Stoffwechselstörungen
• verminderte hepatische Glukoneogenese: Glykogenosen Typ 0, I + II (s. Tab. 26.6), Galaktosämie (s. Tab. 26.3 und Tab. 26.4), Fruktoseintoleranz (s. Tab. 26.3 und Tab. 26.4), mitochondriale hepatische Erkrankungen. • Aminosäurestoffwechselstörungen und Organoazidopathien (s. Tab. 26.3 und Tab. 26.4) • Fettsäurestoffwechselstörungen (Oxidationsdefekte) mittel- und langkettiger Fettsäuren (s. Tab. 26.3 und Tab. 26.4)
zentralnervöse Störungen
• Enzephalitis, Schädel-Hirn-Trauma, Hirnblutungen
exogene und iatrogene Ursachen
• Kind über längere Zeit ohne Glukosezufuhr • Austauschtransfusion • Peritonealdialyse

Klinik

- **Neonatale Hypoglykämie:**
  - *Initial oft symptomlos*; muss bei Risikopatienten daher durch Routine-Bestimmungen nach der Geburt gesucht werden. Risikopatienten sind: Frühgeborene (S. 233), SGA Definition (S. 233), Neugeborene an Diabetes erkrankter Mütter, Neugeborene mit V. a. diabetische Fetopathie (Geburtsgewicht > 4 000 g).
  - *Mögliche Symptome:* Unruhe, unspezifisches Zittern, Schreckhaftigkeit, Apnoen, Hypotonie, Apathie, Trinkfaulheit, Schwitzen, Blutdruckschwankungen, Tachypnoe, Tachykardie, auffälliges schrilles Schreien, Krämpfe, Koma.
- **Postneonatale Hypoglykämie:** Blässe, Schwäche, Schwitzen, Übelkeit, Tachykardie, Kopfschmerzen, Sehstörungen, Verwirrtheit, Bewusstseinstrübung, Krämpfe, Koma.
- **Allgemein:** Symptome und Befunde der Grundkrankheit (z. B. zerebrale Schädigung, Hepatopathie, Tumoren, Fehlbildungen).

Akut-(Basis-)diagnostik

Hinweis: Alle Blutabnahmen möglichst zum Zeitpunkt der Hypoglykämie und noch vor Einleitung einer Therapie!

- **Blutglukose:** Screening mit Glukoseteststreifen; Messung im Labor, Glukosetagesprofil (S. 614).
- **BGA.**
- **Plötzliche Hypoglykämie:**
  - Infektion ausschließen.
  - Schädelsonografie bei Säuglingen.
  - Serum: Laktat, freie Fettsäuren, Ketonkörper.
  - Harn: Laktat, Laktat/Kreatinin-Ratio, organische Säuren.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Rezidivierende Hypoglykämien:** Bestimmung von Insulin (zeitgleich mit Blutglucose), C-Peptid, Glukagon, Somatotropin (= STH = HGH), Cortisol, T_3, T_4, TSH, Adrenalin, Natrium, Kalium, Kalzium, Leberwerte.
- **Gezielte anamnestische Fragen nach:** Erkrankungen in der Familie, Abhängigkeit von Mahlzeiten und Fasten, Tageszeit (Nüchternwerte), Vorerkrankungen (Diabetes u. a.).
- **Bei Untersuchung achten auf** Makrosomie, Puppengesicht, Minderwuchs, Hepatomegalie.

Akuttherapie

- **Jede Hypoglykämie** ist **sofort** therapiebedürftig!
- **Asymptomatische Hypoglykämie:** Füttern, Glukose 10 % 4–5 ml/kg KG/h (= 0,4–0,5 g/kg KG/h).
- **Symptomatische Hypoglykämie:**
  - Füttern, (fakultativ Bolus von 2–3 ml/kg KG Glukose 10 % (0,2–0,3 g/kg KG), anschließend Erhaltungsinfusion 5 ml/kg KG/h Glukose 10 % (0,5 g/kg KG/h)).
  - Nahrung ggf. mit Maltodextrin anreichern.
  - Evtl. Glukagon-Gabe: Reifen Neugeborenen (eutroph) 0,1 mg/kg KG s. c. oder i. m., falls nach Steigerung der Glukosezufuhr auf 1 g/kg KG/h immer noch Hypoglykämie besteht.

    Cave: Engmaschige Kontrollen notwendig, da nur passagerer Erfolg.
- **Falls durch o. g. Maßnahmen kein Erfolg:**
  - Octreotid s. c. oder Diazoxid (10–25 mg/kg KG) als ultima ratio.

    Cave: Erhebliche Blutdruckschwankungen.
  - Alternativ Nifedipin (bis 1 mg/kg KG). Nifedipin hemmt die Insulinsekretion über eine Blockade der Kalziumkanäle der Pankreaszellen.
- Bei Neugeborenen galaktose- und fruktosefreie und proteinarme Diät, bis die Diagnose bekannt ist.

Weitere Ursachensuche (erweiterte Diagnostik)

- **Indikationen:**
  - Keine eindeutige Erklärung für die Hypoglykämie.
  - Neurologische Symptome persistieren trotz Korrektur der Hypoglykämie.
  - Die parenterale Glukosezufuhr kann aufgrund rezidivierender Hypoglykämien nach 5–7 d nicht abgesetzt werden.
- **Ketonwerte als „Wegweiser"** bei der Ursachensuche: s. Tab. 26.2.
- **Metabolische Abklärung:**
  - Selektives Screening auf Amino- (S. 601) und Organoazidopathien (S. 597) und Fettsäureoxidationsstörungen.
  - Tests auf Galaktosämie und Fruktoseintoleranz (s. Tab. 26.5).
- **Endokrinologische Abklärung:**
  - *Abklärung Hyperinsulinismus:*
    - Bestimmung von Glukose, Insulin (Normalwerte s.), Cortisol, STH, TSH, Adrenalin im Serum während der Hypoglykämie.
    - Insulinbestimmung im Harn.
    - Bei fehlender Hypoglykämie zum Zeitpunkt der Untersuchung streng überwachter *Fastentest* bei laufender Infusion mit physiologischer NaCl bis zum ersten Hypoglykämiehinweis (Dauer max. 24 h bei größeren Kindern, 4–10 h bei Säuglingen). In der Hypoglykämie Nachweis der o. g. Werte.

    Cave: Fastentest ist kontraindiziert, solange ein Fettsäure-Oxidationsdefekt nicht ausgeschlossen ist (letale Verläufe!). Für die Diagnose sind Fastentests ohnehin nur mehr ausnahmsweise notwenidig.
    - Beurteilung: Niedrige Nüchternwerte von Glukose und hoher Insulinspiegel sowie abrupter Abfall der Glukose während des Tests sprechen für Hyperinsulinismus (s. o.).
    - Bei Hyperinsulinismus Sonografie, MRT des Pankreas (z. B. Insulinom [sehr selten]).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 26.2 • Mögliche Ursachen einer Hypoglykämie je nach Ketonwerten

Ketone	mögliche Ursache
– oder ↓	• Hyperinsulinismus • Panhypopituitarismus • Fettsäureoxidationsdefekte • Glykogenose I
–; Insulin normal	• Glutarazidurie Typ II • Defekt der HMG-CoA-Lyase • Dikarboxylurien • systemischer Karnitinmangel
+; zusätzlich Laktat ↑	• Glukoneogenesestörungen • organische Azidurien • Mitrochondriopathien
+; Laktat normal	• Glykogenosen III und IV • Glykogensynthetasedefekt • endokrine Störungen • Wachstumshormonmangel • ACTH-Mangel • NN-Funktionsstörung • Glukagonmangel • idiopathisch • emotionaler Stress

- *Evtl. Abklärung einer Glukoneogenesestörung* mittels Glukagontoleranztest: Streng überwachter Fastentest (s. o.), BZ-Bestimmung → 0,05 mg/kg Glukagon i. m. bzw. 0,03 mg/kg KG i. v. → BZ nach 5, 15, 30, 45, 60, 90, 120 min. Fehlender Glukoseanstieg bei Störung der Glukoneogenese bei Glykogenosen und ketotischer Hypoglykämie.

Langzeittherapie

- **Ernährung:** Häufige Kohlenhydratmahlzeiten bei allen Formen, bei Neigung zu ketotischer Hypoglykämie fettarme Kost und kohlenhydratreiche Spätmahlzeit evtl. mit gekochter Maisstärke.
- **Spezielle Therapie** bei Galaktosämie (S. 600), Fruktoseintoleranz (S. 602), Glykogenosen (S. 608) u. a. Stoffwechselstörungen.
- **Bei Hyperinsulinismus** Diazoxide 12 mg/kg KG/d p. o. bzw. Somatostatin (Octreotid) 3–20 µg/kg/d in 3–4 ED s. c. oder mit Pumpe, oder STH 2 mg/m² KO/d i. m. Evtl. subtotale Pankreatektomie bei Nesidioblastose und Inselzelladenom.

Prognose

- Bei persistierenden Hypoglykämien besteht ein relativ hohes Risiko einer Hirnschädigung, besonders bei Säuglingen unter 6 Lebensmonaten.

26.2 Angeborene Stoffwechselerkrankungen – allgemeine Diagnostik und Leitsymptome

Vorkommen

- Es existieren ca. 3 000 verschiedene monogen verursachte Stoffwechselerkrankungen (etwa 5–8 % des pädiatrischen Krankengutes). Nur etwa 10 % davon sind biochemisch geklärt. Ihre klinischen Manifestationen betreffen alle Spezialgebiete der Pädiatrie.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Screening bei gesunden Neugeborenen

- Für bestimmte Erkrankungen wird nach den Leitlinien der Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin (GNPI) und der Deutschen Gesellschaft für Neugeborenenscreening (DGNS) ein Screening empfohlen. Entsprechende Erkrankungen s. Tab. 26.3.
- **Praktische Durchführung:**
  - *Zeitpunkt:*
    - Optimal: 3. Lebenstag (= vollendete 36. Lebensstunde).
    - Möglich: Wenn Katecholamin-Infusion, Bluttransfusion oder Kortisonbehandlung notwendig sind, sollte das Erstscreening davor erfolgen und ist dann auch vor der 37. Lebensstunde möglich; falls dies nicht möglich war oder versäumt wurde, muss das Screening unter Angabe der therapeutischen Maßnahmen zum Regelzeitpunkt erfolgen. Nach Absetzen der Therapie muss ein Zweitscreening erfolgen.
  - *Material und Versand:*
    - Mehrere Tropfen Nativblut (z. B. Ferse).
    - Auftragen auf Filterpapier-Testkarten. Die gekennzeichneten Kreise müssen mit Blutstropfen vollständig durchtränkt werden (auf der Vorder- und Rückseite der Filterkarte erkennbar).
    - Trocknen der Testkarten bei Raumtemperatur (mindestens 1 h, nicht erhitzen!). Danach Einsenden an zuständiges Screeninglabor.

  Testwiederholung: Bei Erstabnahme vor der 72. Lebensstunde wegen früher Entlassung, bei Neugeborenen mit parenteraler Ernährung, bei Frühgeborenen mit noch geringer oraler Eiweißbelastung (falsch-negative Resultate möglich).

  Beachte: Schwere Verlaufsformen (z. B. Galaktosämie) können bereits vor Rückmeldung des Befundes akute Schädigungen verursachen! Bei klinischem Verdacht oder bei familiärer Häufung geeignete selektive Tests anwenden (z. B. Beutler-Test, s. u.).

Hinweis: Der ursprüngliche „Guthrie-Test„ war ein Bakterienhemmtest für Phenylketonurie. Auch heute wird das Stoffwechselscreening (fälschlich) noch als „Guthrie-Test" bezeichnet. Tatsächlich wird aber heute mit modernen Methoden (z. B. Tandem-Massenspektrometrie) auch auf andere Stoffwechselkrankheiten gescreent. Daher ist das Screening auch weitgehend unabhängig von Nahrungszufuhr und Antibiotikatherapie auswertbar.

Selektives Screening

- Suche nach einer Stoffwechselerkrankung bei klinischem Verdacht.
- Aufwändiger und teurer als das Neugeborenenscreening, wenn z. B. Enzymtests oder molekulargenetische Analysen erforderlich sind.
- Wichtig: Enge Zusammenarbeit (telefonische Absprachen) zwischen Kliniker und Labor (Spezialambulanzen/zentrales Stoffwechsellabor).

Leitsymptome

- **Intoxikationssymptome (können Notfallcharakter annehmen!):**
  - *Bei Neugeborenen:* Meist nach Erstzufuhr von Nahrung Erbrechen, Nahrungsverweigerung, Gewichtsstillstand, Muskelhypotonie, Apnoen, Krämpfe, Bewusstseinsstörungen, evtl. Hepatopathie, Reye-Syndrom-artige Krisen, Icterus prolongatus, Hepatomegalie, auffallender Geruch des Urins.
  - *Bei älteren Kindern* o. g. Symptome unter Belastung wie Stress (Operationen!), Infekte, exogene Proteinbelastung (s. auch Organoazidurien).
  - *Praktisches Vorgehen im Verdachtsfall:* Durchführung der Routineuntersuchungen (s. o.), Kontaktaufnahme mit Analyselabor (Telefon!) zur Besprechung der Durchführung orientierender Tests und/oder Spezialanalytik, Einsenden von Harn und Serum unter Mitteilung bisheriger Befunde und Ernährungsbedingungen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Wichtig: Sicherung diagnostischen Materials (Serum, Harn, evtl. Hautbiopsie) vor Therapie (z. B. vor proteinarmer Ernährung) oder post mortem!

- **Hypoglykämien bei:** Glykogenosen Typ 0, I und III (s. Tab. 26.6), Galaktosämie (s. Tab. 26.3 und Tab. 26.4), Fruktoseintoleranz (s. Tab. 26.3 und Tab. 26.4), MCAD-Mangel (s. Tab. 26.3 und Tab. 26.4), Carnitinzyklusdefekte (s. Tab. 26.3 und Tab. 26.4).
- **Symptome neurodegenerativer Veränderungen:**
  - Progredienter Entwicklungsabbau oder Leistungsknick mit Verlust erworbener Fähigkeiten ohne augenfällige Ursache.
  - Ataxie, Spastizität, Proteinvermehrung im Liquor sprechen für primäre Schädigung der weißen Substanz. Psychomentale Regression, Sehstörungen, Krämpfe sprechen für Defekte der grauen Substanz.
  - Wichtig sind pathognomonische Hinweise, z. B. kirschroter Makulafleck bei Lipidosen, Kornealring bei Morbus Wilson.
- **Dysmorphie:**
  - Neonatal erkennbare Dysmorphie gelegentlich bei z. B. *Zellweger-Syndrom* (s. Tab. 26.3, Tab. 26.4 und Tab. 26.5), *Morbus Hurler* (s. Tab. 26.3, Tab. 26.4 und Tab. 26.5), *Mukolipidose III*, *GM1-Gangliosidose* (s. Tab. 26.3, Tab. 26.4 und Tab. 26.5). Typisch sind progredient zunehmendes Auftreten von Kleinwuchs, Dysostosis multiplex (Wirbel-, Handskelett, Fazies), Trübung der brechenden Medien (Hornhaut, Linse) etc. bei lysosomal verursachten Heteroglykanosen (s. Tab. 26.3, Tab. 26.4 und Tab. 26.5).
  - Untypisch sind dysplastische Fehlbildungen wie Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten, Myelomeningozele und multiple Fehlbildungen.
- **Viszeromegalie:**
  - Hepatosplenomegalie bei viszeralen Glykogenosen Typ I, III, VI (s. Tab. 26.6): Hypoglykämien, Laktatazidose, Hyperurikämie, Hyperlipidämie.
  - Bei Sphingolipidosen, z. B. Morbus Gaucher, Morbus Niemann-Pick, Cholesterinester-Speichererkrankung, s. Tab. 26.3, Tab. 26.4 und Tab. 26.5: Speicherzellen in peripherem Blutbild und Knochenmark, Enzymdiagnostik in Leukozyten und Fibroblasten.
  - **Bei kardialer Symptomatik** (EKG-Veränderungen, hypertrophe Kardiomyopathie): V. a. Glykogenose Typ II (s. Tab. 26.6).
  - Selten isolierte Organomegalie ohne gleichzeitige Beteiligung von Skelett oder ZNS.

Standardlaborwerte bei V. a. Stoffwechselerkrankungen

- BB, Glukose.
- BGA.
- Elektrolyte, Nierenwerte, Leberwerte, Harnsäure, CK, Cholesterin, Triglyzeride, freie Fettsäuren, Ketonkörper, Laktat, Pyruvat, Ammoniak.
- Gerinnung.
- Ketonkörper im Urin.

Internetadressen/Selbsthilfegruppen

- s. jeweilige Krankheitsbilder, www.aps.de und www.orpha.net

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

26.3 Angeborene Stoffwechselerkrankungen – Übersichten

Angeborene Stoffwechselerkrankungen – Definitionen und Häufigkeit

Siehe Tab. 26.3.

Tab. 26.3 • Übersicht Definitionen und Häufigkeit angeborener Stoffwechselerkrankungen; Symptome s. Tab. 26.4; Diagnose, Therapie und Prognose s. Tab. 26.5

Erkrankung	Definition	Häufigkeit
Screening empfohlen nach konventionellen Methoden:		
angeborene Hypothyreose	Unterfunktion der Schilddrüse (S. 623)	1 : 4000
adrenogenitales Syndrom (AGS)	Defekt in der Produktion von Steroidhormonen (S. 630)	1 : 10 000
Biotinidase-Mangel	Defekt im Recycling des Vitamins H (B_7) = Biotin (Coenzym verschiedener Carboxylasen)	1 : 80 000
Galaktosämie	Galaktoseabbaustörung; a. r. vererbte Enzymdefekte (3 mögliche defekte Enzyme) mit variabler klinischer Relevanz	gesamt 1 : 40 000 (Defekt der Galaktokinase [milder Verlauf] 1:200 000; Defekt der Galaktose-4-Epimerase [symptomfrei] sehr selten; Defekt der Galaktose-1-Phosphat-Uridyltransferase [schwerer bis intermediärer Verlauf] 1 : 40 000)
Screening empfohlen mit Tandem-Massenspektrometrie:		
Aminoazidopathien:	Abbaustörungen von Aminosäuren	
• Phenylketonurie (PKU) bzw. Hyperphenylalaninämie (HPA)	a.r. vererbte Störungen der Umwandlung von Phenylalanin (Phe) in Tyrosin; 2 Formen: • „Klassische" PKU: Phenylalaninhydroxylasedefekt → PKU mit Phe > 15 mg/dl (Genlokus 12q, ca. 100 verschiedene Mutationen) oder milde bis symptomfreie Hyperphenylalaninämie (Phe 2–10 mg/dl) • atypische PKU: Defekte im Stoffwechsel des beteiligten Coenzyms Tetrahydrobiopterin (THB = BH_4)	1 : 10 000
• *Ahornsirupkrankheit* (MSUD = *Maple Syrup Urine Disease*)	a.r. vererbter Mangel an Dehydrogenase für α-Ketonsäuren → Anstau von Leuzin, Isoleuzin und Valin	1 : 200 000

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 26.3 • **Fortsetzung**

Erkrankung	Definition	Häufigkeit
Fettsäureoxidationsdefekte, z. B. Medium-Chain-Acyl-CoA-Dehydrogenase (MCAD)-Mangel, Long-Chain-3-OH-Acyl-CoA-Dehydrogenase (LCAD)-Mangel, Very-Long-Chain-Acyl-CoA-Dehydrogenase (VLCAD)-Mangel	Defekte im Abbau von Fettsäuren in den Mitochondrien (Defekte mitochondrialer Acyl-CoA-Dehydrogenasen)	1 : 10 000
Carnitinzyklusdefekt, z. B. Carnitin-Palmitoyl-Transferase (CPT)-I-Mangel, Carnitin-Palmitoyl-Transferase (CPT)-II-Mangel, Carnitin-Acylcarnitin-Translocase-Mangel	Störungen in Veresterung und Transport langkettiger Fettsäuren in die Mitochondrien (wo der Abbau erfolgt)	1 : 100 000
Organazidopathien:	Defekte im Abbau organischer Säuren	
• *Glutarazidurie Typ I (GA I),*	Defekt im Abbau von Lysin und Tryptophan	1 : 30 000
• *Isovalerianacidämie (IVA)*	Störung im Abbau von Leucin	1 : 60 000
weitere Stoffwechselerkrankungen und Speicherkrankheiten (kein Screening):		
Fruktoseintoleranz	a.r. vererbter Defekt der Fruktose-1-Phosphat-Aldolase in Leber, Niere, Dünndarm → Anstau von Fruktose-1-Phosphat → Leber- und Nierenschädigung	1 : 20 000
Harnstoffzyklusdefekte	Abbaustörung des Ammoniaks	1 : 25 000
Glykogenosen	a.r. vererbte Enzymdefekte mit pathologischer Speicherung von Glykogen in verschiedenen Geweben; einzelne Formen s. Tab. 26.6	1 : 20 000
Sphingolipidosen:	Genetische Defekte des lysosomalen Abbaus von Sphingolipiden	
• *Gangliosidose (GM1)*		1 : 250 000
• *Metachromatische Leukodystrophie (Sulfatide)*		1 : 150 000
• *Morbus Krabbe (Glykosphingolipide)*		1 : 250 000
• *Morbus Gaucher (Glykosphingolipide)*		1 : 40 000
• *Morbus Faber (Glykosphingolipide)*		1 : 100 000
• *Morbus Niemann-Pick (Sphingomyelin)*		1 : 200 000
• *Morbus Fabry (Zeramid)*		1 : 150 000

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 26.3 • **Fortsetzung**

Erkrankung	Definition	Häufigkeit
Morbus Zellweger	a.r. vererbte Störung der Peroxisomenfunktionen, vorwiegend Lipidstoffwechsel betroffen	1 : 50 000
Morbus Wilson	a.r. vererbte Störung im Kupferstoffwechsel mit abnormer Kupferspeicherung in Leber und Basalganglien	1 : 100 000
Mukopolysaccharidosen = Heteroglykanosen = Mukolipidosen	Defekt des lysosomalen Abbaus von komplexen Kohlenhydraten bzw. Oligosacchariden	je nach Form 1 : 40 000 bis 1 : 250 000
• *Morbus Pfaundler-Hurler*		1 : 80 000
• *Morbus Hunter*		1 : 50 000
• *Morbus Maroteaux-Lamy*		1 : 250 000
• *Morbus Scheie*		1 : 250 000
• *Morbus Sanfilippo*		1 : 40 000
• *Morbus Morquio*		1 : 250 000

Übersicht Symptomatik

Siehe Tab. 26.4.

Tab. 26.4 • **Angeborene Stoffwechselstörungen – Übersicht Symptome; Definitionen und Häufigkeit s. Tab. 26.3, Therapie und Prognose s. Tab. 26.5**

Erkrankung	Beginn der Symptomatik	Leitsymptomatik	typisches Kennzeichen, Gefahren, Bemerkung
angeborene Hypothyreose	erste Lebensmonate	Icterus prolongatus, Offenbleiben der kleinen Fontanelle, Trinkfaulheit, Wachstumsverzögerung u. a. (S. 623)	psychomotorischer Entwicklungsrückstand
adrenogenitales Syndrom	erste Lebenswochen	Trinkschwäche, Gedeihstörung, Erbrechen; Störungen in der Entwicklung der äußeren Geschlechtsmerkmale	**bei Neugeborenen mit Salzverlustsyndrom lebensgefährlich!**
Biotinidase-Mangel	meist ab 1. Lebensmonat, oft schleichend	• *Haut:* Seborrhoische Dermatitis, Alopezie, Candidiasis • *ZNS:* Entwicklungsrückstand, geistige Retardierung • *Stoffwechsel:* azidotische Krisen, Intoxikationssymptome (S. 591)	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 26.4 • **Fortsetzung**

Erkrankung	Beginn der Symptomatik	Leitsymptomatik	typisches Kennzeichen, Gefahren, Bemerkung
Galaktosämie	Neugeborene mit Beginn der Milchernährung	• *GIT:* Erbrechen, Durchfall, Ikterus, Hepatomegalie • *Blut:* Hämolytische Anämie • *AZ:* Gedeihstörungen • *ZNS:* evtl. Krämpfe • *Stoffwechsel:* Hypoglykämie • *Augen:* Katarakt	Kataraktentwicklung, Leberversagen, Tod im Säuglingsalter
Aminoazidopathien:			
• *Phenylketonurie (PKU) bzw. Hyperphenylalaninämie (HPA)*	meist ab 3./4. Lebensmonat	• *ZNS:* psychomotorische Retardierung mit Unruhe, Dyskinesien, Hyperreflexie bis Tetraspastik, Krämpfe, Sprachstörungen	• blaue Augen, blonde Haare, Pigmentarmut, mäuseharnartiger Geruch • Ekzemneigung, autistische oder schizoide Psychopathien • bei maternaler PKU Schädigung des gesunden Feten durch Hyperphenylalaninämie der Mutter!
• *Ahornsiruperkrankung (MSUD; Maple Syrup Urine Disease)*	erste Lebenstage	• *AZ:* Trinkschwäche • *Atmung:* Ateminsuffizienz, Apnoen • *ZNS:* Psychomotorische Retardierung, Areflexie, Tetraspastik, Krampfanfälle • *Stoffwechsel:* Ausgeprägte Ketosen	• maggiartiger Geruch
Fettsäureoxidationsdefekte, z. B. Medium-Chain-Acyl-CoA-Dehydrogenase (MCAD)-Mangel, Long-Chain-3-OH-Acyl-CoA-Dehydrogenase (LCAD)-Mangel, Very-Long-Chain-Acyl-CoA-Dehydrogenase (VLCAD)-Mangel	v. a. erste beiden Lebensjahre	• vergleichbar der Ahornsirupkrankheit • *Stoffwechsel:* Hypoglykämien	• Hypoglykämien krisenhaft hypoketotisch, oft tödlich oder mit Defektheilung! • manchmal Ursache für plötzlichen Säuglingstod!

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 26.4 • **Fortsetzung**

Erkrankung	Beginn der Symptomatik	Leitsymptomatik	typisches Kennzeichen, Gefahren, Bemerkung
Carnitinzyklusdefekt, z. B. Carnitin-Palmitoyl-Transferase(CPT)-I-Mangel, Carnitin-Palmitoyl-Transferase(CPT)-II-Mangel, Carnitin-Acylcarnitin-Translocase-Mangel	neonatal	• vergleichbar der Ahornsirupkrankheit • *Stoffwechsel:* hypoketotische Hypoglykämien • *Herz/Kreislauf:* Kardiomyopathie • *myopathische* Symptome im Erwachsenenalter	• schwere neonatale Verläufe • Kardiomyopathie • manchmal Ursache für plötzlichen Säuglingstod!
Organazidopathien:			
• *Glutarazidurie Typ I (GA I)*	ca. 6.–18. Lebensmonat	• vergleichbar der Ahornsirupkrankheit • *ZNS:* Akute enzephalopathische Krise, schwere dystone Bewegungsstörung	• bis zur enzephalopathischen Krise meist symptomlos • Krise oft getriggert durch katabole Situationen wie fieberhafter Infekt
• *Isovalerianacidämie (IVA)*	Frühzeitig	• vergleichbar der Ahornsirupkrankheit • *GIT:* Erbrechen • *ZNS:* Koma • *Stoffwechsel:* metabolische Azidose	• „schweißfußartiger" Geruch
Fruktoseintoleranz	symptomlos solange gestillt wird; Symptome nach Zufuhr saccharose- bzw. fruktosehaltiger Nahrung	• *GIT:* Erbrechen, Durchfall, Ikterus, Hepatomegalie, Aszites • *Stoffwechsel:* Hypoglykämien	• auffallende Abneigung gegen Süßspeisen • ohne Therapie Tod im Leberversagen
Harnstoffzyklusdefekte	neonatal, late onset	• *AZ:* Trinkschwäche, Entwicklungsstillstand • *GIT:* Erbrechen, Hepatomegalie • *ZNS:* Bewusstseinsstörung bis Koma, Krämpfe • *Kreislauf:* Hypotonie	• zerebrale Schädigung, Tod im Koma
Glykogenosen (s. Tab. 26.6)			
Sphingolipidosen	gesamte Kindheit	• neurodegenerative Symptome • Symptome einer viszeralen Speicherung • wichtig ist der Nachweis einer Progredienz	
• *Gangliosidose (GM1)*		• vorwiegend **graue Substanz** befallen: psycho-	• cherry red spot am Augenhintergrund

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 26.4 • Fortsetzung

Erkrankung	Beginn der Symptomatik	Leitsymptomatik	typisches Kennzeichen, Gefahren, Bemerkung
		mentale Regression, Krampfanfälle, Dezerebration	
• *Metachromatische Leukodystrophie (Sulfatide)*		• vorwiegend **weiße Substanz** befallen: progressiver Verlust erworbener psychomotorischer Fähigkeiten, Krämpfe	
• *Morbus Krabbe (Glykosphingolipide)*			
• *Morbus Gaucher (Glykosphingolipide)*		• vorwiegend psychomentale Retardierung mit viszeraler Beteiligung	
• *Morbus Faber (Glykosphingolipide)*			
• *Morbus Niemann-Pick (Sphingomyelin)*			• cherry red spot am Augenhintergrund
• *Morbus Fabry (Zeramid)*	variabel im Kindesalter	schmerzhafte Missempfindungen, Angiokeratome, Anhidrose, Hornhauttrübung, Gefäßveränderungen	Enzymersatz möglich mit Agalsidase
Morbus Zellweger	frühes Säuglingsalter	• *AZ:* Saugschwäche • *Bewegungsapparat/Skelett:* kraniofaziale Dysmorphie, progrediente Muskelhypotonie • *ZNS:* Hyporeflexie, Retardierung, Krämpfe • *GIT:* Hepatomegalie • *Niere:* polyzystisch	• Nierenversagen, Pneumonien, progressiver Verlust der Hirnfunktion
Morbus Wilson	4.–6. Lebensjahr	• *GIT:* Ikterusschübe, Hepathosplenomegalie • *ZNS:* Akinesie, Tremor, Rigor, Choreoathetose, Hypersalivation, Sprachstörungen, emotionale Labilität	• Kayser-Fleischer-Kornealring • hämolytische Krisen, Leberversagen
Mukopolysaccharidosen = Heteroglykanosen = Mukolipidosen	erste Lebensjahre	• *Bewegungsapparat:* Kleinwuchs, Dysostosen, Gelenkkontrakturen • *Augen:* Trübung von Linse und Hornhaut • *GIT:* Hepatosplenomegalie	• typisch ist Progredienz in den ersten Lebensjahren
• *Morbus Pfaundler-Hurler*			• neonatal bereits Dysmorphien, Hydrops fetalis • Enzymersatz möglich

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 26.4 • **Fortsetzung**

Erkrankung	Beginn der Symptomatik	Leitsymptomatik	typisches Kennzeichen, Gefahren, Bemerkung
• *Morbus Hunter*			• Enzymersatz möglich
• *Morbus Maroteaux-Lamy*			
• *Morbus Scheie*			• später Beginn, normale Intelligenz • Herzklappenfehler
• *Morbus Sanfilippo*			• schwere psychomentale Retardierung
• *Morbus Morquio*			• starke Skelettdeformierungen

Angeborene Stoffwechselerkrankungen – Übersicht Diagnose, Therapie und Prognose

Siehe Tab. 26.5.

▶ **Bemerkung:** Viele der unten angeführten Erkrankungen sind heute auch molekularbiologisch nachweisbar (an Zentren!). Vielfach besteht für diese Erkrankungen jedoch ein genetischer Polymorphismus. Die Kenntnis über andere gesicherte Fälle in der Familie und deren molekularbiologische Veränderungen ist daher wichtig!

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 26.5 • **Angeborene Stoffwechselstörungen – Übersicht Diagnose, Therapie und Prognose; Definitionen und Häufigkeit s. Tab. 26.3, Symptome s. Tab. 26.4**

	typische Laborparameter	weitere typische Diagnostik/Befunde	Therapie/Prognose/Anmerkung
angeborene Hypothyreose	TSH ↑	s. Hypothyreose (S. 623)	• insbesondere bei **positivem Neugeborenenscreening sofortige Hormongabe** (S. 624) • Prognose (S. 624)
adrenogenitales Syndrom	21-Hydroxylase ↓ und 11-Hydroxylase ↓	s. AGS (S. 631)	• Hormonersatz • NaCl-Substitution
Biotinidase-Mangel	Biotinidase ↓, Laktat ↑, Propionat ↑, Alanin ↑		• Biotingabe
Galaktosämie	Galaktose (30 min nach einer Milchmahlzeit) ↑, Glukose ↓, Ketonkörper ↑, Laktat ↑, Leber- und Nierenwerte pathologisch; reduzierende Substanzen und/oder Galaktose im Harn ↑	Enzymnachweis in Erythrozyten (Beutler-Test)	• bei **ersten Verdachtssymptomen galaktosefreie** Ernährung (keine Milchprodukte!), stattdessen Sojamilch oder Semielementarkost (z. B. Pregomin) • lebenslange Diät • bei Epimerasemangel (s. Tab. 26.3) geringe Mengen Galaktose verabreichen, da völlige Galaktosekarenz schädlich • bei schwerer Form ohne Therapie meist Tod innerhalb der ersten Monate; bei Diät annähernd normale Entwicklung • heterozytogte Frauen sollen sich in der Schwangerschaft galaktosefrei ernähren • www.galaktosaemie.de

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 26.5 • Fortsetzung

	typische Laborparameter	weitere typische Diagnostik/Befunde	Therapie/Prognose/Anmerkung
Aminoazidopathien:			
• *Phenylketonurie (PKU) bzw. Hyperphenylalaninämie (HPA)*	Phenylalanin (klassische Form: > 15 mg/dl); milde Form 2–10 mg/dl); Tetrahydrobiopterintest zum Ausschluss eines THB-Mangels	bei atypischer PKU (s. Tab. 26.3) Neurotransmitteranalyse im Liquor, da THB zu Mangel an Dopamin und Serotonin führt; evtl. molekularbiologische Charakterisierung	• lebenslange phenylalaninarme Diät und Supplementierung phenylalaninfreier Aminosäuremischungen; evtl. zusätzlich THB oral • Ziel-Phe-Spiegel: Säuglinge 2–4 mg/dl; ab KK-Alter 4–6 mg/dl; ab 10 J. bis 10 mg/dl • bei THB-Mangel Substitution von THB (BH_4) und Folsäure • Bei maternaler PKU Diät bereits vor Konzeption und während der Schwangerschaft, sonst Gefahr fetaler Fehlbildungen • annähernd normale Entwicklung bei adäquater Diät • www.dig-pku.de
• *Ahornsiruperkrankung (MSUD)*	Leucin ↑, Isoleuzin ↑, Valin ↑, Ketonkörper ↑	Erniedrigte Enzymaktivität in Fibroblasten	• Diät mit Reduktion der Leuzin-, Isoleuzin- und Valinzufuhr; ggf. intensivmed. Notfalltherapie mit hoch kalorischer Infusion
Fettsäureoxidationsdefekte, z. B. Medium-Chain-Acyl-CoA-Dehydrogenase (MCAD)-Mangel, Long-Chain-3-OH-Acyl-CoA-Dehydrogenase (LCAD)-Mangel, Very-Long-Chain-Acyl-CoA-Dehydrogenase (VLCAD)-Mangel	• BGA (metabolische Azidose), Elektrolyte (Anionenlücke erhöht > 20 mval/l; Anionenlücke = $([Na^+] + [K^+]) - ([Cl^-] + [HCO_3^-])$ • erhöhte Konzentration der Metaboliten in Tandem-Massenspektrometrie		• Vermeiden von Fasten, ggf. Carnitingabe • bei rechtzeitiger Erkennung und gezielter Therapie normale Entwicklung möglich, Therapieeffekt variiert individuell sehr stark

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 26.5 • **Fortsetzung**

	typische Laborparameter	weitere typische Diagnostik/Befunde	Therapie/Prognose/Anmerkung
Carnitinzyklusdefekt, z. B. Carnitin-Palmitoyl-Transferase (CPT)-I-Mangel, Carnitin-Palmitoyl-Transferase (CPT)-II-Mangel, Carnitin-Acylcarnitin-Translocase-Mangel	Bestimmung mit Tandem-Massenspektrometrie		• Diät mit mittelkettigen Triglyzeriden, Vermeiden von Fasten, ggf. Carnitingabe • bei rechtzeitiger Erkennung und gezielter Therapie normale Entwicklung möglich, Therapieeffekt variiert individuell sehr stark
Organazidopathien:			
• *Glutarazidurie Typ I (GA I)*	s. Fettsäureoxidationsdefekte	s. Fettsäureoxidationsdefekte	• Diät, Aminosäure-Supplement, Carnitin • bei rechtzeitiger Erkennung und gezielter Therapie normale Entwicklung möglich, Therapieeffekt variiert individuell sehr stark
• *Isovalerianacidämie (IVA)*	s. Fettsäureoxidationsdefekte	s. Fettsäureoxidationsdefekte	• eiweißarme Diät, Carnitin, Glycin, Aminosäure-Supplement • bei rechtzeitiger Erkennung und gezielter Therapie normale Entwicklung möglich, Therapieeffekt variiert individuell sehr stark
Fruktoseintoleranz	Leber- und Nierenwerte pathologisch, Glukose ↓, Ph ↓, Harnsäure ↑, Mg ↑	Fruktosebelastungstest (strenge Indikation, da potenziell lebensbedrohliche Hypoglykämie!) Enzymdefektnachweis im Leberpunktat	• keine Fruktose und Saccharose in der Nahrung (enthalten u. a. in Obst, Karotten, Kartoffeln, Keksen, Kuchen und anderen Süß- und Nachspeisen) • Vitamin-C-Substitution • unter sorgfältiger Diät normale Entwicklung, auffallend gesunde Zähne • www.fructoseintoleranz.de

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 26.5 • Fortsetzung

	typische Laborparameter	weitere typische Diagnostik/Befunde	Therapie/Prognose/Anmerkung
Harnstoffzyklusdefekte	• BGA (respiratorische Alkalose durch zentralen Effekt der Hyperammoniämie), Ammoniak im frischen Plasma > 70 µmol/l, Citrullin ↑, Arginin ↑, organische Säuren, v. a. Orotsäure im Harn ↑ • im fortgeschrittenen Stadium metabolische Azidose	Molekulargenetik und Diagnostik von Enzymdefekten in Erythrozyten, Leberbiopsien oder Fibroblasten	• Akuttherapie: Eiweißzufuhr für 24–48 h stoppen, hohe Kalorienzufuhr, Fett 1 g/kg KG/d und Glukose 0,4–0,6 g/kg KG/h i. v. über einen ZVK; bei Koma Hämodialyse oder Hämofiltration (keine Blutgaben) • Erhaltungstherapie: Proteinarme Diät mit essentiellen Aminosäuren • Akut- und Langzeittherapie mit L-Arginin-HCl (2–4 mmol/kg/d) mit der Infusion, später oral (nicht bei Arginasemangel!); ggf. Na-Benzoat (250–500 mg/kg/d) oder Na-Phenylbutyrat oder -azetat (250–500 mg/kg/d) i. v. oder p. o. (= „Entgiftung“ des Ammoniaks); bei neonatalem OTC-Mangel evtl. frühzeitige Lebertransplantation • Prognose abhängig vom raschen Ergebnis der biochemischen Diagnostik, der Schwere des Enzymdefektes und frühzeitiger Behandlung
Glykogenosen (s. Tab. 26.6)			
Sphingolipidosen:	typische Speichervakuolen in Lympho- und Monozyten	Augenhintergrunduntersuchung; Enzymnachweis in Leukozyten oder kultivierten Hautfibroblasten; KM-Punktion; Liquorpunktion; MRT (Demyelinisierungszeichen); Abdomensono (Hepatosplenomegalie); EEG: Epileptische Foci	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 26.5 • Fortsetzung

	typische Laborparameter	weitere typische Diagnostik/Befunde	Therapie/Prognose/Anmerkung
• *Gangliosidose (GM1)*		Augenhintergrunduntersuchung: kirschroter Makulafleck, Hepatosplenomegalie	• genetische Beratung • Lebenserwartung je nach Form ca. 2–3 oder 20–30 Jahre
• *Metachromatische Leukodystrophie (Sulfatide)*	Sulfatide im Harn	Liquoreiweiß ↑	• genetische Beratung, frühzeitig KM-Transplantation
• *Morbus Krabbe (Glykosphingolipide)*		Liquoreiweiß ↑	• genetische Beratung • Lebenserwartung ca. 2–3 Jahre, bei frühzeitiger KM-Transplantation bessere Prognose
• *Morbus Gaucher (Glykosphingolipide)*		KM: Histiozyten mit Speichermaterial, Hepatosplenomegalie	• genetische Beratung, Enzymersatztherapie möglich • Prognose mit Therapie gut
• *Morbus Faber (Glykosphingolipide)*		Polyarthritis, Heiserkeit, Noduliformation, evtl. Multiorganbefall	• genetische Beratung • Prognose unterschiedlich
• *Morbus Niemann-Pick (Sphingomyelin)*		Augenhintergrunduntersuchung: Kirschroter Makulafleck; KM: Histiozyten mit Speichermaterial; Hepatosplenomegalie	• genetische Beratung • Lebenserwartung je nach Form ca. 2–3 oder 20–30 Jahre
• *Morbus Fabry* (Zeramid)		Hepatosplenomegalie, Angiokeratome, Multiorganbefall	• genetische Beratung • Verbesserung der Prognose mit Enzymersatztherapie
Adrenoleukodystrophie (ALD)		Speicherung überlangkettiger Fettsäuren (VLCFA) in Peroxisomen; vorwiegend Nebennieren- und ZNS-Befall	• nur bei Jungen (X-chromosomal rezessiv) • sehr unterschiedliche Verläufe (von symptomlosen Formen bis frühen Tod)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 26.5 • Fortsetzung

	typische Laborparameter	weitere typische Diagnostik/Befunde	Therapie/Prognose/Anmerkung
Morbus Zellweger	Leber- und Nierenwerte pathologisch; überlangkettige Fettsäuren im Serum	Abdomensonografie (polyzystische Nieren); Skelettröntgen (gestippelte Knochenkerne, besonders der Patella); Fibroblastenkultur	• keine Therapie bekannt • infauste Prognose, früher Tod
Morbus Wilson	Blutbild (hämolytische Anämie), Coeruloplasmin < 12 µmol/l; Kupfer im 24-h-Urin > 100 µg	In unklaren Fällen Kupferbestimmung im Harn nach Penicillamingabe (> 1200 µg); Leberbiopsie (Kupfer in Lebertrockengewicht > 200 µg/g)	• D-Penicillamin 0,5–2,0 g/d p. o. (Kupferausscheidung im Harn soll anfangs > 2 g/d sein; Triäthylentetramin (0,5–2 g/d p. o.) oder Zink bei Penicillamin-Unverträglichkeit; kupferarme Diät; bei Kupfergehalt des Leitungswassers > 0,1 mg/l Wasser deionisieren *Beachte:* Keine Schokolade, kein Fisch. • mit Therapie gute Prognose, ohne Therapie versterben 90 % der Patienten vor dem 30. Lebensjahr, 25–33 % vor dem 15. Lebensjahr; bei später Diagnose und weit fortgeschrittenem Leberschaden Möglichkeit der Lebertransplantation
Mukopolysaccharidosen = Heteroglykanosen = Mukolipidosen	Blutbild (Vakuolisierung der Lymphozyten und vergröberte Granulation der Neutrophilen [Alder-Reilly-Gasser], typische Speicherzellen)	Enzymnachweis in Serum, Leukozyten, Hautfibroblasten; KM-Punktion (typische Speicherzellen); Skelettröntgen (Veränderungen an Wirbeln, Meta-, Epiphysen, langen Röhrenknochen und Phalangen bei Typ I)	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 26.5 • **Fortsetzung**

	typische Laborparameter	**weitere typische Diagnostik/Befunde**	**Therapie/Prognose/Anmerkung**
• *Typ I–H Morbus Pfaundler-Hurler*	Dermatansulfat und Heparansulfat im Harn		• KM-Transplantation im Frühstadium (<6.–10. Monat); Enzymtherapie zur Behandlung nicht zentralnervöser Manifestationen (keine Passage der Bluthirnschranke) • nach KMT verbesserte Überlebenschance und Verbesserung der Symptome, keine Heilung; Lebenserwartung 10–20 Jahre
• *Typ II Morbus Hunter*	Dermatansulfat und Heparansulfat im Harn	Molekulargenetik (Heterozygotentest)	• Enzymersatz möglich • Lebenserwartung 10–20 Jahre
• *Typ VI Morbus Maroteaux-Lamy*	Keratansulfat und Chondroitinsulfat im Harn		• Enzymersatz in klinischer Erprobung • Lebenserwartung 10–20 Jahre
• *Typ I–S Morbus Scheie*	Dermatansulfat im Harn		• Lebenserwartung normal
• *Typ III Morbus Sanfilippo*	Heparansulfat im Harn		• Lebenserwartung 10–20 Jahre
• *Typ IV Morbus Morquio*			• frühzeitige Operation der HWS • Lebenserwartung normal

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

26.4 Glykogenosen

Definition, Vorkommen, Formen

- **Definition:** Pathologische Speicherung von Glykogen in verschiedenen Geweben durch meist autosomal rezessiv vererbte Enzymdefekte (Typ VIa X-chromosomal rezessiv vererbt).
- **Vorkommen:** Häufigkeit 1 : 20 000 Geburten.
- **Formen** s. Tab. 26.6.
- **Komplikationen:** Hirnschädigung durch Hypoglykämien, Gicht, Fanconi-Tubulopathie, Lebertumoren bei Typ I.

Tab. 26.6 • **Glykogenosen**

Typ	Enzymdefekt	Speicherorgan	Symptome und körperlicher Untersuchungsbefund
Typ 0 (Lewis)	Glykogen-Synthetase	–	Fastenhypoglykämie nach 2–4 h, kleine Leber
Typ I a (v. Gierke) Häufigkeit 1 : 150 000	Glukose-6-Phosphatase (Chromosom 17)	**Leber, Niere**	im Säuglingsalter Hepatomegalie, Nierenvergrößerung, schwere Nüchternhypoglykämien mit Laktatazidose; später Puppengesicht, Kleinwuchs, Adipositas, Xanthelasmen, Hyperlipidämie, Hyperurikämie, Hypoglykämien und Thrombozytenfunktionsstörungen mit Blutungen **Spätkomplikationen:** Leberadenome, Osteoporose, Nierenversagen
Typ I b	Glukose-6-Phosphat-Translokase (Chromosom 11 q23)	**Leber, Niere**	wie bei Typ I a, mit Infektanfälligkeit bei Neutropenie **Spätkomplikation:** wie Typ I a, M. Crohn-ähnliche Darmerkrankung
Typ II (Pompe)	α-1,4-Glukosidase (Chromosom 17 q23)	**lysosomal in allen Geweben, vor allem Herz, Muskel, Leber, Granulozyten**	Kardiomegalie, progressive Muskelhypotonie, Makroglossie, Hepatomegalie, bei juveniler Form keine Kardiomegalie, vorwiegend Muskelhypotonie
Typ III (Cori)	Amylo-1,6-Glukosidase (Chromosom 1 p21)	**Leber, Herz, Muskel, Blutzellen**	ähnlich wie bei Typ I a, jedoch leichter, mit Muskelhypotonie und Kardiomegalie, keine Nierenbeteiligung.
Typ IV (Andersen)	Branching enzyme (Chromosom 3 p14)	**Leber**	Leberzirrhose, Splenomegalie
Typ V (Mc Ardle)	Phosphorylase (Chromosom 11 q13)	**Muskel**	Muskelhypotonie, rasche Ermüdbarkeit, Krämpfe nach Anstrengungen, Myoglobinurie
Typ VI, VI a (Hers)	Phosphorylase (Chromosom 14)	**Leber**	Hepatomegalie, Hypoglykämie
Typ VII (Tarui)	Phosphofruktokinase (Chromosom 1)	**Muskel, Erythrozyten**	wie bei Typ V
Typ VIII–XI	Verschiedene seltene	**Leber** u. a.	vorwiegend Hepatomegalie und Hypoglykämien

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 26.7 • Spezifische Laborparameter der verschiedenen Glykogenoseformen

Laborparameter	spricht für
Nüchternhypoglykämie	Typ 0, I, II
Harnsäure ↑	Typ I
Triglyzeride, Cholesterin ↑	Typ I
Laktat ↑	Typ I (nach Glukosegabe Laktat vermindert)
Pyruvat ↑	Typ I
Pathologischer Glukagonbelastungstest (S. 590)	Typ I + III
Myoglobin im Urin ↑	Typ V

Spezifische Diagnostik

- **Abdomensonografie:** Hepatomegalie? Nierenvergrößerung (bei Typ I)?
- **Labor:**
  - Spezifische Laborparameter der verschiedenen Formen s. Tab. 26.7.
  - *Nachweis des Enzymdefektes in Leukozyten möglich* bei Typ II, IV, in Erythrozyten bei Typ III, VI/VIa, VII.
  - Molekulargenetischer Nachweis s. oben.
- **Vorderarmischämie-Test** (mit Blutdruckmanschette für einige Minuten: Staudruck > systolischer Druck → Ischämie des Unterarms): Fehlen der Laktatbildung nach Muskelarbeit bei Typ V.
- **Thorax-Röntgenaufnahme:** Kardiomegalie bei Typ II und III.
- **Leber- bzw. Muskelbiopsie:** Bei nicht schlüssiger Vordiagnostik.
- **Pränatale Diagnostik:** Bei Typ II und IV durch Enzymbestimmung in Amnionzellkultur, ggf. auch molekulargenetisch.

Differenzialdiagnosen

- Hepatomegalie (S. 166) mit und ohne Hypoglykämie anderer Genese, Myopathien (S. 581), hypertrophe Kardiomyopathie anderer Genese (z. B. G_{M1}-Gangliosidose, organische Azidurien) bei Typ II.

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - *Typ I, III:*
    - Häufige Mahlzeiten, die reich an Maltodextrin und ungekochter Maisstärke sind.
    - Nachts kontinuierliche Sondenernährung mit Glukose bei Typ I.
    - Wenig Galaktose oder Fruktose.
    - Evtl. Allopurinol (10 mg/kg KG/d p. o.), evtl. ACE-Hemmer, evtl. Lebertransplantation.
  - *Typ II:* Enzymersatztherapie.
  - *Typ IV:* Organtransplantation.
  - *Typ V:* Verminderte körperliche Anstrengung, sonst keine Therapie.
  - *Typ VI:* Häufige kohlenhydratreiche Mahlzeiten bei Hypoglykämien.
- **Prognose:** Gut bei Typen III, V, VI–X; meist günstig bei Typ Ia; unterschiedlich bei Typ Ib, ungünstig bei Typen II + IV (Tod in den ersten Lebensjahren).
- **Internetdresse:** www.glykogenose.de

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

26.5 Familiäre Hyperlipoproteinämien

Definition, Ursachen und Formen

- **Definition:** Durch multiple genetische und exogene Faktoren bedingte Vermehrung der Serumlipide (Triglyzeride und Cholesterine) und der transportierenden Lipoproteine. Einteilung: Very-low-density-Lipoproteine (VLDL), Low-density-L. (LDL), High-density-L. (HDL).
- **Ursachen:** Komplex und bisher nur teilweise geklärt.
- **Formen** (phänotypische Unterscheidung nach Fredrickson in der Lipoproteinelektrophorese):
  - *Typ I:* A. r. vererbter Lipoproteinlipasedefekt mit verzögerter Auflösung der deutlich erhöhten Chylomikronen und hohen Triglyzeriden.
  - *Typ II:* A. d. vererbter LDL-Rezeptordefekt (Häufigkeit Heterozygoter 1 : 500) mit enthemmter Cholesterinsynthese und erhöhtem LDL (Typ II a) oder VLDL (Typ II b) bei normalem HDL.
  - *Typ III:* Dysbetalipoproteinämie, Cholesterin und Triglyzeride ↑.
  - *Typ IV:* A. d. vererbt (Manifestation bei Erwachsenen), VLDL und Triglyzeride ↑, HDL ↓.
  - *Typ V:* Triglyzeride, Chylomikronen und VLDL ↑.

Klinik

- s. Tab. 26.8; im Kindesalter werden meist nur Typ I und II manifest.
- **Komplikationen:** Bei Homozygoten Arteriosklerose bei Typ II (Herzinfarkte vor dem 20. Lebensjahr) und III.

Spezifische Diagnostik

- **Anamnese:** Bei Typ II frühe Herzinfarkte der Eltern!
- **Genetische Diagnostik** (LDL-Rezeptor-Defekt) – allerdings nur in wenigen Speziallabors verfügbar.
- **Augenhintergrunduntersuchung** bei Verdacht auf Typ I und V.
- **Labor – Nüchternuntersuchungen:** s. Tab. 26.8.

Tab. 26.8 • **Klinik und Laborparameter der verschiedenen Typen der familiären Hyperlipoproteinämie**

Typ	Klinik	Laborparameter
I	eruptive Xanthome, Koliken, Hepatosplenomegalie, Retinaeinlagerungen	• Serumtriglyzeride ↑ • Chylomikronen ↑ (→ trübes Plasma) • LDL und HDL ↓
II	*Homozygote:* Frühe Xanthome an Sehnen und Extremitätenstreckseiten, Arcus corneae, Angina pectoris *Heterozygote:* Im Kindesalter sehr selten Symptome	• Serumcholesterin ↑ • Serumtriglyzeride normal bis ↑ • LDL ↑, HDL normal bis ↓
III	Xanthome, Arteriosklerose, Koronararteriosklerose	• Serumcholesterin ↑ • LDL und VLDL ↑, HDL normal
IV	Koronararteriosklerose	• Serumtriglyzeride ↑ • VLDL ↑, LDL und HDL normal
V	Xanthome, Retinaeinlagerungen, Pankreatitis, Hyperinsulinismus, Koronararteriosklerose	• Serumtriglyzeride ↑ • Chylomikronen und VLDL ↑, LDL normal, HDL ↓

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Differenzialdiagnosen

- **Morbus Tangier:** Strukturdefekt des Apolipoproteins mit Cholesterinspeicherung im RES (gelborange Tonsillen, Schaumzellen im Knochenmark).
- **Sekundäre Hyperlipoproteinämie:** Bei Diabetes, Fettsucht, Hypothyreose, Lupus erythematodes, Morbus Cushing, Nephropathien, Hepatopathien, Pankreatitis, Einnahme von Anabolika, Östrogenen, β-Blockern u. a.

Therapie

- **Typ I:** Fettarme Diät mit bevorzugt mittelkettigen Triglyzeriden (MCT-Produkte), Saccharose durch Stärke ersetzen. Parenterale Substitution fettlöslicher Vitamine (A, D, E und K), Substitution essenzieller Fettsäuren.
- **Typ II:** Energiearme, cholesterinarme Diät mit mehrfach ungesättigten Fettsäuren (Becel-Produkte), Zuckerreduktion bei Typ IIb. Substitution fettlöslicher Vitamine und Folsäure. Therapie einleiten, bevor klinische Symptome auftreten! Bei LDL-Werten > 160 mg/dl nach einer halbjährlichen nachweislich durchgeführten Diättherapie ist (v. a. bei positiver Familienanamnese) etwa ab dem 10. Lebenjahr eine medikamentöse Therapie mit Statinen (neuerdings auch Ezemibiden) indiziert. Bei homozygoter Form evtl. ab dem 5. Lebensjahr LDL-Apherese über einen Shunt.
- **Typ III–V:** Diät.

Prophylaxe

- In Risikofamilien (Arteriosklerose-Symptomatik vor dem 55. Lebensjahr) Untersuchung der Kinder ab dem 2. Lebensjahr (Cholesterin, Triglyzeride, bei Erhöhung Lipidelektrophorese).
- Bei Hypercholesterinämie ohne HDL-Erhöhung frühzeitiger Diätbeginn.

Prognose

- **Typ I:** Bei entsprechender Diät gut.
- **Typ II:** Homozygote Form unterschiedlich, abhängig von frühzeitigem Therapiebeginn.
- **Typ III–V:** Im Bezug auf die Kindheit gut. Im späteren Lebensalter abhängig von der Stoffwechsellage (Diät, Therapie mit Statinen, sonstige Lebensumstände und Risikofaktoren).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

27 Endokrinopathien

27.1 Endokrinologische Diagnostik

Leitsymptome/Leitbefunde

- **Störungen des Wachstums und der Entwicklung!** → Diagnostik notwendig; Vorgehen bei Groß- und Kleinwuchs (S. 203).
- **Psychomotorische Retardierung** → Hypothyreose (S. 623)?
- **Hypertonie, Nervosität, Überaktivität** → Hyperthyreose (S. 624)?
- **Adipositas** → Morbus Cushing (S. 632)?
- **Nierensteine** → Hyperparathyreoidismus (S. 627)?
- **Tetanie, Krampfanfälle** → Hypoparathyreoidismus (S. 627)? Vitamin D-Mangel (S. 547)?
- **Leistungsabfall und schlechtes Allgemeinbefinden** → Morbus Addison (S. 628)?
- **Abweichungen der Sexualentwicklung** → z. B. Virilisierung weiblicher Feten beim AGS? Abnorme Gonadendifferenzierung (Tab. 27.9)?
- **Störungen des Wasserhaushaltes** → Diabetes insipidus (S. 622), Diabetes mellitus (S. 613).

Funktionstests von Hypothalamus, Hypophyse, Gonaden – Übersicht

Tab. 27.1 • **Funktionstests von Hypothalamus, Hypophyse und Gonaden – Übersicht**

Prinzip/Fragestellung	Durchführung	Beurteilung
DDAVP-Test		
Veränderung der Urinosmolalität nach Gabe von Desmopressin	Urinosmolalität bestimmen → Gabe von 10 µg/m² KO Desmopressin (Minirin) intranasal oder 0,3 µg/m² KO s. c. → Urinsammlung über 4 h	Urinosmolalität > 800 mosmol/l → **Diabetes insipidus centralis** (S. 622)
Durstversuch (S. 452)		
Hypophysen-Kombi-Test		
Stimulation der Hormonausschüttung im Hypophysenvorderlappen	zeitgleiche Stimulation mit TRH (5 µg/kg KG i. v.), LHRH (50 µg/m² KO i. v.) und Insulin (0,1 IE/kg KG i. v.); Messung der Basalwerte und Stimulationswerte von Wachstumshormon (Somatotropin = STH = HGH = GH), TSH, LH, FSH, Glukose; Blutentnahmen nach –30, 0, 30, 60, 90 und 120 min	fehlender oder mangelhafter Anstieg von STH (< 3 ng/ml), TSH, LH und FSH → **HVL-Insuffizienz**
LHRH-Test (GnRH-Test)		
Stimulation der LH- und FSH-Bildung in der Hypophyse	LHRH (GnRH)-Gabe morgens 25 µg/m² KO i. v.; Messung von LH und FSH davor, 30 und 60 min danach	• Norm: LH und FSH ↑; fehlender Anstieg beweist nicht die Insuffizienz! • große Streubreite der Werte • erhöhte Basalwerte und abnormer Anstieg bei **zentraler vorzeitiger Pubertät**

Tab. 27.1 • Fortsetzung

Prinzip/Fragestellung	Durchführung	Beurteilung
HCG-Test (♂) (HCG = **H**umanes **C**horion-**G**onadotropin)		
Stimulation der Testosteronbildung im Hodengewebe	Testosteronbasalwertbestimmung → 5 000 E/m^2 KO HCG i. m. → Testosteronbestimmung nach 72 h	Norm: 5- bis 10-facher ↑ bei Kindern, 2- bis 20-fach bei Säuglingen

Tab. 27.2 • Laborbefunde beim TRH-Test

Krankheit	TSH basal	TSH stimuliert	T 4	T 3
primäre Hypothyreose	↑	↑ ↑	↓	↓
sekundäre Hypothyreose	↓	↓ *	↓	↓
latente Hypothyreose	↑	↑	–	–
Hyperthyreose	↓	– ↓	↑	↑

** tertiäre Hypothyreose mit verzögertem TSH-Anstieg*

Funktionstests der Schilddrüse

- **Neugeborenenscreening:** Basalwert von TSH am 3.–5. Lebenstag. Bei unreifen oder kranken Kindern Zweit-Screening (im Alter von 3–4 Wochen bzw. nach Überwindung der neonatalen Problematik). Beachte: Sekundäre Hypothyreosen werden damit nicht erfasst! Falsch negative oder positive Werte sind durch Frühgeburtlichkeit und bei kranken Neugeborenen möglich (daher Verlaufskontrolle!).
- **TRH-Test :**
  - *Prinzip:* Stimulation von TSH und Schilddrüsenhormonen konsekutiv.
  - *Durchführung:* TRH 5 µg/kg KG i. v. → Messung der Basalwerte und der Stimulationswerte von TSH, T_3 und T_4 vor TRH-Gabe und nach 30 (60) min.
  - *Beurteilung:* s. Tab. 27.2.
- **Sonografie:** Bei V. a. Aplasie, Hypoplasie, Struma, Thyreoiditis, Tumoren.
- **Schilddrüsenszintigrafie:** Bei V. a. fehlende oder ektope Schilddrüse, Hyperthyreose, kalte und heiße Knoten; strenge Indikationsstellung.

Funktionstests der Nebennierenrinde

- **Bestimmung von Cortisol und ACTH im Serum:**
  - *Cortisol:* Erhöhte und erniedrigte Werte können ihre Ursachen in der Nebenniere haben.
    - Primäre Cortisolveränderungen: ↓ bei NNR-Insuffizienz, ↑ z. B. bei NNR-Adenom oder durch pathologische ACTH-Produktion im HVL.
    - Sekundäre Cortisolveränderungen: ↑ z. B. bei Hypophysenadenom, ↓ bei HVL-Insuffizienz.
  - *ACTH:* Reaktiv ↓ bei NNR-Hyperplasie; ↑ bei Hypophysenadenom (zentraler Morbus Cushing).
- **Bestimmung von** 17-Keto-(Metaboliten der Androgene) und 17-Hydroxysteroiden (Metaboliten der Glukokortikoide) im Harn. Erhöhte/erniedrigte Werte bei erhöhter bzw. erniedrigter Ausschüttung von Androgenen bzw. Glukokortikoiden.
- **Dexamethasonhemmtest (Kurztest):**
  - *Fragestellung:* Abklärung erhöhter Serumcortisolwerte.
  - *Durchführung:* 2 mg Dexamethason p. o. um 24 Uhr, Bestimmung des Serumcortisols um 8 Uhr morgens.

- *Beurteilung:* Cortisol < 30 ng/ml = normal; bei NNR-Hyperplasie Suppression möglich, bei unzureichender Suppression V. a. malignen NNR-Tumor.

▶ **ACTH-Test:**

- *Prinzip:* Überprüfung der Cortisolbildung unter ACTH-Stimulation in der Nebennierenrinde (NNR).
- *Durchführung:*
  a) Synacten i. v. 0,25 mg/1,73 m^2 KO → Bestimmung des Plasmacortisols basal, nach 30 und nach 60 min.
  b) Synacten i. m. 1 mg/1,73 m^2 KO an 3 d. Bestimmung von 17-Hydroxy- und 17-Ketosteroiden im Harn.
- *Beurteilung:*
  a) I.v.-Test: Fehlender Plasmacortisolanstieg nach 30 und 60 min bei Addison-Syndrom (= primäre NNR-Insuffizienz; nicht bei sekundärer Nebennierenrindeninsuffizienz).
  b) I.m.-Test: Fehlender Anstieg von 17-Hydroxy- und 17-Ketosteroiden im Harn bei Addison-Syndrom.

Funktionstests der Nebenschilddrüsen (Parathyreoidea)

▶ Bestimmung von Serumkalzium, Phosphat, Magnesium, alkalischer Phosphatase, Phosphat-Clearance; cAMP-Parathormon-Stimulationstest (200 IE i. v.).

▶ *Beurteilung:*

- Kalzium und Parathormon ↑, Phosphat ↓ → Hyperparathyreoidismus.
- Kalzium und Parathormon ↓, Phosphat ↑ → Hypoparathyreoidismus.

27.2 Diabetes mellitus Typ I

Pathophysiologie und Vorkommen

▶ **Pathophysiologie:** Bei Kindern und Jugendlichen häufigste Form des Diabetes mellitus, bei der es durch autoimmunologische Zerstörung der ß-Zellen des Pankreas zuerst zu einem relativen und später zu einem totalen Insulinmangel kommt. Dieser führt zu einer Hyperglykämie. Zum einen bedingt durch verminderten Glukosetransport in die Zellen des Muskel- und Fettgewebes. Zum anderen durch gesteigerte Glukosefreisetzung aus der Leber durch fehlende Hemmung der Glykogenolyse und Glukoneogenese.

▶ Bei 85–90 % der Patienten lassen sich Auto-Antikörper nachweisen (= Typ1A, ohne AK Typ1B): Inselzell-AK (ICA), Insulin-Autoantikörper (IAA), Glutaminsäure-Decarboxylase-AK (GADA), Tyrosinphosphatase-IA2-Autoantikörper (IA2A), Zinktransporter-8-AK (Zn8A). Voraussetzung für die autoimmunologische Zerstörung der ß-Zellen sind eine genetische Disposition (HLA-Gene DR3/DR4 bzw. DQ 2/DQ 8, vermitteln ca. 30–50 % Risiko) sowie noch nicht vollständig identifizierte Umweltfaktoren und exogene Trigger (z. B. Virusinfektionen, Ernährung). Häufig Assoziation mit weiteren Autoimmunkrankheiten (Hashimoto-Thyreoiditis, Zöliakie).

▶ **Vorkommen:** Die Prävalenz ist regional sehr unterschiedlich. Neuerkrankungen pro Jahr 3,1 (Mazedonien) bis 42,9 (Finnland) auf 100 000 Kinder bei deutlichem Nord-Süd-Gefälle; in Deutschland ca. 15/100 000 Kinder pro Jahr; in Österreiche zuletzt 19,2 auf 100 000 Kinder. Bis zum 20. Lebensjahr erkrankt ca. 1 von 500 Kindern/Jugendlichen an Diabetes mellitus (Prävalenz 0,2 %). Weltweit wird trotz großer geografischer Unterschiede eine deutliche Zunahme beobachtet.

Klinik

▶ Diabetes mellitus im Kindes- und Jugendalter präsentiert sich häufig mit typischen Symptomen: oft nach Infekt akut auftretende Polyurie, Nykturie, evtl. sekundäre Enuresis, Polydipsie, Gewichtsverlust trotz Polyphagie, Müdigkeit, Leistungsver-

minderung, evtl. gerötetes Gesicht; bei Kleinkindern häufig Windelsoor, bei heranwachsenden Mädchen Candida-Vaginitis. Nur 4 % haben keine Symptome.

- Als schwerste Form der Erstmanifestation kann sich eine diabetische Ketoazidose (DKA) (s. u.) entwickeln, welche lebensbedrohlich sein kann (Dehydratation, Erbrechen, Bewusstseinstrübung, Kussmaulsche Atmung, Azetongeruch, Schock).
- **Spätkomplikationen:** Mikroangiopathien (Retinopathie, Nephropathie, Neuropathie), Lipodystrophie, Mauriac-Syndrom (mit Adipositas, Wachstumsverzögerung, Hepatomegalie). Sind bei optimaler Therapie-Einstellung weitestgehend vermeidbar. Eine seltene Komplikation ist das „dead-in-bed"-Ereignis, das auch bei gut eingestelltem Diabetes ohne Vorzeichen eintreten kann.

Spezifische Diagnostik

- **Kriterien zur Diagnostik:** Klassische Diabetessymptome (s. o.), Gelegenheits-Blutglukose > 200 mg/dl (11,1 mmol/l), oder Nüchtern-Blutglukose > 125 mg/dl (7,0 mmol/l) oder OGTT 2-Stundenwert > 200 mg/dl, HbA_{1c} > 6,5 %.
- **Diagnostik bei Erstmanifestation:**
  - *Blutzucker:* nüchtern oder Gelegenheits-Blutzucker (s. o.) .
  - *Oraler Glukose-Toleranz-Test (OGTT):* keine Durchführung, wenn Diabetes aufgrund der Nüchtern-, Gelegenheits- oder postprandialen BZ-Werte diagnostiziert werden kann, daher bei Typ1 nur selten nötig! Kann hilfreich für die Diagnostik von Typ2-Diabetes oder anderer Diabetesformen sein.
    - Belastung mit 1,75 g/kg KG Glukose (max. 100 g) und Bestimmung von BZ und Insulin bei 0, + 60, und + 120 Minuten
    - Beurteilung: s. u.
  - Blutbild: Hkt ↑ durch Flüssigkeitsverlust.
  - HbA_{1c} (BZ-Einstellung der letzten drei Monate),
  - Insulin, C-Peptid: zur Differenzialdiagnose Typ1/Typ2 –Diabetes
  - Bestimmung der Autoantikörper
  - *BGA:* Metabolische Azidose.
  - *Serum:* Natrium, Kalium, Chlorid, Kalzium und Phosphat ev. ↓ ; Harnstoff, Kreatinin und Osmolalität ↑ .
  - *Harn:* Glukosurie, Azetonurie.
- **Diagnostik von Spätkomplikationen:** Augenhintergrunduntersuchung, Nierenfunktionsprüfungen (Harnstoff, Kreatinin, Harn auf Albuminurie evtl. Sonografie), neurologische Untersuchung.

Differenzialdiagnosen

- **Diabetes mellitus Typ2:** zeichnet sich aus durch Insulinresistenz. Bei Kindern und Jugendlichen selten (aber zunehmend), meist adipöse Kinder, oft Akanthosis nigricans. Risikofaktoren sind Adipositas oder ein Elternteil mit Typ2-Diabetes. Therapie in erster Linie durch sog. Lifestylemodifikation (Gewichtsabnahme, Normalisierung der Ernährung, Motivation zu Bewegung), medikamentös durch Metformin, Sulfonylharnstoffe.
- **Andere spezifische Diabetestypen:** Genetische Defekte der ß-Zell-Funktion: MODY (maturity onset of diabetes in the young, Typ 1–9), hat immer eine positive Familienanamnese, Therapie je nach Form mit Ernährung, oralen Antidiabetika oder Insulin, Prognose abhängig vom Typ.

Tab. 27.3 • **OGTT – Beurteilung BZ-Werte**

	OGTT normal	OGTT sicher pathologisch
Nüchternblutzucker	< 100 mg/dl (5,6 mmol/l)	> 125 mg/dl (7,0 mmol/l)
2-h-Wert	< 140 mg/dl (7,8 mmol/l)	> 200 mg/dl (11,1 mmol/l)

Tab. 27.4 • Wirkprofile verschiedener Insuline

	Wirk-beginn	Haupt-wirkung	Wirk-dauer	Besonderheiten
Normal-(Alt-)Insulin	15–30 min	1–4 h	6 (–8) h	– kann auch i. v. verabreicht werden, durch den Einsatz kurzwirksamer Analoga nur mehr wenig in Verwendung
Verzögerungs-(Depot-)Insulin = NPH-Insulin (**N**eutrales **P**rotamin **H**agedorn)	1,5–2 h	5–8 h	12–16 h	– Anteil bei Basis-Bolus-Theapie etwa 40 % der Gesamtdosis
kurz wirksame Analoga – Lispro (Humalog) – Insulin Aspart (Novo Rapid) – Insulinglulisin (Apidra)	3–5 min	1–2 h	3 (–5) h	– sind Bolus-Insuline bzw. Pumpeninsuline erster Wahl, alle sind für Kinder zugelassen
lang wirksame Analoga 1—2 Injektionen pro Tag – Insulin Glargine (Lantus) – Insulin Detemir (Levemir) – Insulin Deglu-dec (Tresiba)	2 h 0,5–1,5 h	kontinuierlich kontinuierlich	20–24 h > 24 h	– braucht meist nur 1 × täglich appliziert werden – Therapieversuch v. a., wenn mit anderen Therapieformen keine zufriedenstellende Stoffwechsellage erzielt werden kann (v. a. bei stark schwankenden BZ-Spiegeln) – Bessere Senkung des Nüchtern-BZ, Reduktion der Dosis um 30 %, geringere Rate an Hyperglykämien (im Vergleich mit Detemir)

- **Weiters:** genetische Defekte der Insulinsekretion, neonataler Diabetes (transient oder permanent; Manifestation in den ersten 6 Lebensmonaten), Diabetes bei Krankheiten des exokrinen Pankreas (z. B. Mukoviszidose, Pankreatitis), bei Endokrinopathien (Cushing Syndrom), sowie medikamenteninduziert.
- **Syndrome:** Prader-Willi-Labhart-Syndrom, Ulrich-Turner-Syndrom, Down-Syndrom, Klinefelter Syndrom u. a.
- Die Differenzierung zwischen Typ1-Diabetes, Typ2-Diabetes und anderen Diabetesformen ist im Hinblick auf Schulung und Therapie wichtig.

Insulintherapie

- **Wirkprofile verschiedener Insuline:** s. Tab. 27.4
- **Ersttherapie:** es hat sich bewährt, alle Kinder mit oder ohne Ketoazidose nach Diagnosestellung mit einer i. v. Insulintherapie (Insulin-Dauertropfinfusion) zu behandeln (leichtere Abschätzung des Insulinbedarfs, Vorbereitung der Familie auf s. c. Therapie). Nach ca. 24–72h Umstellung auf s. c. Therapie.
- **Formen der Insulintherapie:**
  1. *Konventionelle Therapie:*
     – 2 x tgl. Applikation eines Mischinsulins, wird kaum mehr eingesetzt, spielt nur mehr eine untergeordnete Rolle.

2. *Intensivierte „Basis-Bolus"-Therapie:*
   – 30–40 % der gesamten Insulinmenge als Depotinsulin morgens und abends je zur Hälfte spritzen, z. B. NPH-Insulin, auch langwirksame Analoga möglich.
   – Kurz wirksame Analoga (oder Normalinsulin) zeitlich und in der Dosierung den Mahlzeiten (Broteinheiten = BE) angepasst geben, immer jeweils neu bestimmen, flexibel an die Nahrungszufuhr anpassen. Der BE-Faktor muss individuell ermittelt werden.
   – Exaktere BZ-Einstellung und ein größerer Freiheitsgrad bezüglich Diät und Essenszeiten sind möglich. Gute Compliance ist Voraussetzung. Verwendung eines Pens mit einstellbarer Dosierung.
3. *Insulinpumpen-Therapie CSII (kontinuierliche subkutane Insulininjektion):*
   – Insulinzufuhr erfolgt durch einen subkutanen Katheter (Stahlnadel oder Teflon), der vom Patienten selbst oder einer Hilfsperson (meist Eltern) platziert und alle 2—3 Tage gewechselt wird. Als Insulin werden kurzwirksame Analoga verwendet.
   – Die Basalrate wird kontinuierlich nach dem zirkadianen Rhythmus einprogrammiert und verabreicht.
   – Bolusgaben werden zu Mahlzeiten vom Patienten selbst durch Knopfdruck appliziert.
   – Gut etablierte Therapieform, für jedes Lebensalter geeignet. Ist derzeit die physiologischste Form der Insulinapplikation und erste Wahl bei Säuglingen und Kleinkindern.
4. *Sensorunterstützte Insulinpumpentherapie (SuP)*
   – Verbindung von Insulinpumpentherapie mit CGM (kontinuierliches Glukosemonitoring), ist sowohl der Basis-Bolus-Therapie als auch der alleinigen Pumpentherapie überlegen. Der Glukosesensor kann die Insulinabgabe bei Hypoglykämie beeinflussen (Abschaltung der Pumpe), jedoch nicht bei Hyperglykämie. Ein Closed-loop-System ist noch nicht realisiert.

Hinweis: Die Ersteinstellung des Diabetes mellitus I erfolgt in der Regel unter stationären Bedingungen. Meist sind etwa 5–7 Tage für Schulung und zufriedenstellende Ersteinstellung erforderlich.

Zu beachtende Phänomene bei der Insulintherapie:

- *Somogyi-Effekt (selten):* Meist morgendliche Nüchternhyperglykämie nach vorausgegangener Hypoglykämie (meist Überdosierung der abendlichen Insulingabe) in der Nacht, durch reaktive Hyperadrenalinämie → BZ nachts bestimmen, ggf. abendliche Insulindosis vermindern, bei nächtlichen Hypoglykämien langwirksames Analogon oder Insulipumpentherapie in Erwägung ziehen.
- *Dawn-Phänomen:* Bei konstanter Insulinzufuhr Hyperglykämie in den frühen Morgenstunden aufgrund eines erniedrigten Insulinspiegels, physiologischer Mehrbedarf in den Morgenstunden. → Umstellung auf langwirksames Analogon oder Pumpentherapie.
- *Remissionsphase:* Oft bei älteren Kindern mit geringer Azidose häufig nach einigen Tagen wieder sinkender Insulinbedarf (manchmal auch vollständiger Verzicht auf Insulin möglich) → BZ-Kontrollen und Reduktion der Insulindosis um 10 %/d.
- *Hypoglykämien:* Kind und Eltern (sowie jede mit der Betreuung des Kindes beauftragte Person!) müssen über Symptomatik und Verhalten aufgeklärt sein. Kurz wirksame Kohlenhydrate (Traubenzucker, Fruchtsaft-Päckchen) müssen immer „greifbar" sein. Gute und regelmäßige Schulungen diesbezüglich sind erforderlich.

Schulung von Patient und Eltern

- **Inhalte:**
  - *Erkrankung:* Art, Ursache, Prognose.
  - *Selbstkontrolle:* Blutzuckertests mit Heimgeräten zumindest 4 x/d, Harnzucker und Azeton.
  - *Insulininjektion durch Patient oder Eltern*.
  - *Therapieanpassung:* Individuelle Anpassung an Mahlzeitengröße, Berücksichtigung von körperlicher Aktivität, Anpassung bei Krankheit (Infekte, Fieber), gute Schulung erforderlich!
  - *Ernährung* s. u.
  - *Sorgfältiges Protokollieren der Selbstkontrolle*. Moderne Blutzuckermessgeräte speichern die Messwerte! Auslesen der BZ-Messgerätespeicher und der Insulinpumpe, Führen eines Protokolles z. B. auch mithilfe von Apps.
  - *Symptome und Vorgehen bei* Hypoglykämie (S. 587).
  - *Ketoazidose-Schulung:* Rechtzeitiges Erkennen einer drohenden Stoffwechselentgleisung, Ketonmessung im Harn „üben“. Mindestens 1 x jährliche Wiederholung dieser Schulungseinheit zur Vermeidung von Ketoazidosen empfohlen.
- Die Schulungen sollten strukturiert und interdisziplinär erfolgen und sind der Schlüssel für ein erfolgreiches Diabetesmanagement. Regelmäßige Auffrischungen, sowie Schulungen von Kindergartenpädagogen, Lehrern, Tagesmüttern und anderen Betreuern sollten durchgeführt werden. Die Teilnahme an Diabetes-Camps ist empfehlenswert und kann die Krankheitsakzeptanz sowie die Motivation steigern.

Ernährung

- Schulung durch Experten (= Diätologen!).
- Ziele: gesunde lebenslange Essgewohnheiten, 3 ausgewogene Mahlzeiten mit gesunder Zwischenmahlzeit, optimales Wachstum und normale Entwicklung, Erreichen bzw. Erhalten eines normalen BMI, Prävention und Behandlung akuter Komplikationen wie Hypo- und Hyperglykämie.
- Der Kohlenhydratanteil in der Nahrung ist als Broteinheit BE angegeben, 1 BE entspricht 12 g KH
- Nahrungsbestandteile: siehe Tab. 27.6, Nahrungszusammensetzung

Tab. 27.5 • **Täglicher Kalorienbedarf/kg Sollgewicht (Anhaltswerte)**

Alter (Jahre)	Mädchen (kcal)	(kJ)	Jungen (kcal)	(kJ)
1–3	90	380	90	380
4–6	80	335	80	335
7–9	65	270	65	270
10–12	50	210	60	250
13–15	45	190	50	210

Tab. 27.6 • **Nahrungszusammensetzung**

	Anteil der Kalorien (%)	kcal/g	kJ/g
Kohlenhydrate	50	4	16,7
Fett	30–35	9	37,7
Eiweiß	15–20	4	16,7

- Zucker: nicht mehr als 10 % der Tagesgesamtenergiezufuhr, totales Verbot zuckerhaltiger Nahrungsmittel nicht gerechtfertigt
- Alkohol: Schulung bei Jugendlichen wichtig!
- Altersentsprechende Kalorienzufuhr (s. u.), Anpassung an körperliche Anstrengung.
- Bei körperlicher Belastung rasch resorbierbare Kohlenhydrate bereithalten, (Sport-BE), z. B. in Form von Fruchtsaft-Trinkpäckchen.
- „Diabetikernahrungsmittel" sind obsolet! (teuer, hoher Fettanteil, blähend).
- Ernährungsempfehlungen sollen abgestimmt auf die verschiedenen Therapieformen und altersspezifisch erfolgen sowie an körperliche Aktivität angepasst werden.

Allgemeine Maßnahmen

- Regelmäßig körperliche Betätigung, auch Sport, mit Anpassung der Diät bzw. der Insulindosis. Immer Traubenzucker mit sich führen (Frühbehandlung einer Hypoglykämie).
- Qualifizierte Information (Broschüren, Therapieabsprache) an alle mit der Betreuung des betroffenen Kindes befassten Personen (Tagesmütter, Kindergartenpädagogen, Lehrer usw.).
- Berufsberatung.
- Für pädagogische, psychologische und soziale Probleme, die besonders im Jugendalter auftreten, Kooperation mit Experten.

Kontrolluntersuchungen

- **Selbstkontrolle:** Täglich mehrfache BZ-Kontrollen, Urinstix auf Zucker und Ketonkörper (bei anhaltend hohen BZ-Werten, z. B. fieberhaften Infektionen). Protokollieren!
- **Betreuung in Spezialambulanzen:** Erstkontrolle nach 1–2 Wochen, in weiterer Folge zunächst alle paar Wochen, dann alle 2–3 Monate (abhängig auch von der Stoffwechsellage). Bei den Kontrollen werden die protokollierten Blutzuckerwerte gesichtet (evtl. „Auslesen" des Blutzuckermessgerätes und des Insulinpumpenspeichers). Zumindest alle 3 Monate wird der HbA_{1c}-Wert kontrolliert. Untersuchung der Nierenparameter, Harn auf Mikroalbuminurie, Blutfette und Fundoskopie zumindest 1 × im Jahr. Kontrolle der Schilddrüsenwerte mit Antikörpern sowie Gluten-AK alle 1–2 Jahre.
- **Kriterien für eine gute Einstellung:** BZ < 160 mg/dl, keine Glukoseausscheidung im Urin, keine Hypoglykämien; Körpergewicht im Normbereich; normale Ernährung; HbA_{1c} < 7 %.

Prognose

- Bei gut eingestelltem Diabetes annähernd normale Lebenserwartung und Vermeidung von Spätkomplikationen möglich.

Hinweis: In der Pubertät oft schlechte Compliance der Jugendlichen und Verschlechterung der Stoffwechsellage. Gerade in diesem Alter sind daher regelmäßige Kontrollen und Motivationsarbeit wichtig!

Diabetische Ketoazidose (DKA)

- **Definition:** Blutglukose > 200 mg/dl, pH-Wert < 7,3 (= mild, < 7,2 = mittelmäßig, < 7,10 = schwer), Bikarbonat < 15 mmol/l
- **Klinik:**
  - Ankündigung durch Polyurie, Durst, Übelkeit, Erbrechen, oft durch die Symptomatik eines akuten Abdomens mit Abwehrspannung, Exsikkose. Später Dyspnoe und Kussmaul-Atmung. Auch Temperaturinstabilität mit Fieber oder Hypothermie möglich.
  - Manifest: Bewusstseinstrübung mit Acetonämie, Ketonurie, Hyperglykämie, metabolischer Azidose.
- **Risikofaktoren:** bei Erstmanifestation vor allem bei jüngeren Kindern < 2 Jahre, verzögerte Diagnose, niedriger sozioökonomischer Status; bei vorbekanntem Diabetes

Weglassen von Insulininjektionen („vergessen"), Infekte, Gastroenteritis mit Erbrechen, psychosoziale Problemsituationen, Insulinpumpentherapie (z. B. bei Katheterdislokation oder -verstopfung, intensive Schulung erforderlich!).

▶ **Gefahren:**
- *Hirnödem:* Bei Einlieferung vor allem bei einer Serumosmolarität > 350 mosm/l, bei zu rascher Rehydratation mit hypoosmolaren Lösungen bzw. zu raschem Abfall des Blutzuckers (> 100 mg/dl/h).
- *Lungenödem:* Selten.
- *Herzrhythmusstörungen:* v. a. bei Hypokaliämie, Hyperkaliämie oder Hypokalzämie.

▶ **Sofortige diagnostische Maßnahmen:**
- *Klinisch:* Blutdruck, Herzfrequenz, EKG-Monitorüberwachung, Pulsoxymetrie, Gewicht, Urinausscheidung (evtl. Blasenkatheter), Temperatur, 2 periphere Venenkanülen sind empfohlen.
- *Labor:* Blutglukose, Blutgasanalyse, Natrium, Kalium, Chlorid, Phosphat, Harnstoff, Kreatinin, Gesamteiweiß, Serumosmolarität, Blutbild mit Hämatokrit, $HbA_{1\,C}$, Amylase, ggf. Insulin und C-Peptid.
- *Beurteilung* des Glasgow-Coma-Scale

▶ **Diagnosestellung durch:** Nachweis der Hyperglykämie, der Ketoazidose, Glukosurie, Hyperkaliämie, meist Hyponatriämie und Hypophosphatämie.

▶ **Therapieprinzip:** Kein zu rascher Ausgleich der Dehydratation und Azidose zur Vermeidung eines Hirnödems. Zuerst Volumentherapie,

▶ **Beginn der Insulintherapie** erst 1–2 Stunden NACH Flüssigkeitstherapie mit 0,05–0,1 I.E./kg/h.

▶ *Cave:* Mit Ausgleich der Azidose tritt das Kalium in die Zellen ein, es droht eine Hypokaliämie, deswegen: Frühzeitige **Kaliumsubstitution! Exakte Flüssigkeitsbilanzierung!** Häufige Kontrollen von **BZ, Na, K, BGA, Hämatokrit**!

▶ **Zusammenfassung der Therapieempfehlungen**
- Die durchschnittliche Dehydratation entspricht meist 5 – 10 % KG, Ausgleich in 48h. Infusionbehandlung mit NaCl 0,9 % oder Ringer-Laktat-Lösung (von Kindern und Jugendlichen gut toleriert), da das Laktat schnell metabolisiert wird, kontraindiziert bei Therapie mit Metformin).
- Ausgleich der Ketoazidose durch Volumen- und Insulintherapie, möglichst KEIN Bikarbonat.
- BZ sollte nicht schneller als 40–90 mg/dl (2–5 mmol/l) pro h abfallen. Ansonsten Gefahr des Hirnödems.
- Kalium 40 mmol/l ad infusionem, nicht > 0,5 mmol/kg/h, ab Beginn der Insulintherapie, außer bei Hyperkaliämie (Beginn erst mit Einsetzen der Diurese).

▶ **Vorklinische Therapie:**
- 10 (–20) ml 0,9 % NaCl oder Ringer-Laktat-Lösung/kg KG für die Transportzeit von ca. 30 min.

  ▶ *KEIN INSULINBOLUS.*

▶ **Phase I – Schock- und Azidosetherapie (Dauer 1 h):**
- 0,9 % NaCl oder Ringer-Laktat-Lösung 20 ml/kg KG i. v. – Menge der vorklinischen Therapie.
- *Azidoseausgleich.* Erfolgt in erster Linie durch Infusionsbehandlung und Insulinsubstitution, Therapie mit Bikarbonat muss äußerst zurückhaltend durchgeführt werden! Im Einzelfall entscheiden, nur bei seltenen Indikationen
- *Azidoseausgleich daher nur in Ausnahmefällen bei pH < 7,0:* Cave: Azidose nur langsam mit $NaHCO_3^-$ über 1–2 h, mindestens 1:1 verdünnt mit aqua dest., über einen Perfusor und nur zur Hälfte des errechneten Defizits ausgleichen (Formel: [BE × 0,3 × KG] : 2 = Defizit).

  ▶ *Cave:* Hirnödem!
  - Bei ca. 15 % der Kinder mit DKA meist 4 bis 12 Stunden nach Therapiebeginn.

  - Symptome: heftige Kopfschmerzen, Erbrechen, Herzfrequenzabfall > 20/min., Blutdruckanstieg (oft Erstsyptom), Unruhe, zunehmende Eintrübung, Irritabilität, dann Blutdruckabfall, evtl. Hirnnervenlähmung.
  - Maßnahmen: Infusionmenge um 1/3 reduzieren, Kopf hochlagern, Mannit 0,5–1 g/kg KG über 20 min. i. v. bei Beatmung, keine Hyperventilation, nach Therapiebeginn Schädel-MRT.
  - Insulintherapie s. u.

▶ **Phase II – rasche Rehydratation (Dauer 7–8 h):**

- *Infusionsmengen:*
  - 50 % des physiologischen Erhaltungsbedarfs (S. 114)
  - 50 % des Flüssigkeitsdefizits (beträgt bei einem diabetischen Koma mit hypovolämischem Schock meist 10 % (–15 %) des Körpergewichts).
  - Volumen der schon applizierten Mengen der Schocktherapie abziehen.

  ▶ ***Vorsicht:*** Die Polyurie kann noch anhalten, die Menge zum Ausgleich dieses Verlustes sollte zusätzlich infundiert werden.
- *Lösungen:*
  - Bei BZ > 300 mg/dl: 0,45 % NaCl-Lösung.
  - Bei BZ < 300 mg/dl: z. B. Lösung mit 0,45 % NaCl + 2,5 % Glukose.
  - Plus zusätzlich jeweils 7,4 % KCl (besser KPO_4) 2 mmol/kg KG/8 h.
- Insulintherapie s. u.

▶ **Phase III – Erhaltungstherapie.**

▶ **Nach 24 h Erhaltungstherapie:**

- Normale altersentsprechende Infusionsmengen (S. 113).
- 24-h-Erhaltungstherapiebedarf:
- Kinder bis 10 kg 100 ml/kg/24 h
- Kinder 11–20 kg 1000 ml + 50 ml/kg/24 h für jeden kg ab 11–20 kg
- Kinder > 20 kg 1500 ml + 20 mlkg/24 h für jeden kg > 20 kg
- Elektrolytbedarf/24h: Na 2–4 mmol, K 2–3 mmol, Phosphat 1–2 mmol.
- Eher überdurchschnittliche Kaliumsubstitution: 4 mmol/kg KG/d.
- Oder Beginn der oralen Ernährung mit Orangensaft (Kalium!) und Suppe.
- Insulintherapie s. u.

▶ **Insulintherapie:**

- „Low dose"-Insulin ist sicher und effektiv.
- Keine Bolusgabe! Gefahr des Hirnödems, verschlimmert Hypokaliämie
- Insulininfusion mit Perfusor 1–2 Stunden nach Start der Volumentherapie!
- Dosis: 0,05 I.E.– 0,1 I.E/kg/h. Insulinreduktion erst ab pH-Wert > 7,3. Bei hoher Insulinsensitivität Reduktion möglich, vorausgesetzt, die Azidose bessert sich weiter.
- Maximaler BZ-Abfall: bis 90 mg/dl pro Stunde (= 5 mmol/l/h). Bei rascherem Abfall bzw. Abfall < 250–300 mg/dl Zusatz von Glukose 5 % (bis 10 %) zur Infusion. Wenn die Azidose ausgeglichen und die Rehydratation erfolgt ist (also meist am 2. Behandlungsstag), Beginn mit der s. c.-Insulintherapie.

▶ **Kontrollen im Verlauf der Therapie:**

- *Fortlaufend:* Blutdruck, Puls, Atmung, EKG-Monitor.
- *Stündlich:* In Phase I + II Blutzucker, Natrium, Kalium, Chlorid, Kalzium, anfangs auch BGA.
- Alle *4 h:* Phosphat, Osmolarität, Harnstoff, Kreatinin, exakte Flüssigkeitsbilanzierung.
- Glasgow-Coma-Scale (S. 865) bei bewusstseinsgetrübten Patienten.

▶ **Nach Normalisierung der Stoffwechsellage:** Weitere Therapiemaßnahmen (S. 614).

27.3 Hypopituitarismus

Zur Erinnerung

- **Hypothalamus:** Bildung von Releasing-Hormonen (Growth-hormone-RH, Thyreotropin-RH, Corticotropin-RH, Gonadotropin-RH = LHRH) und Inhibitoren → Stimulation entsprechender hypophysärer Hormone im Hypophysenvorderlappen.
- **Stimulierter Hypophysenvorderlappen:** Bildung von Wachstumshormon (STH = GH = HGH), schilddrüsenstimulierendes Hormon (TSH), Prolaktin, ACTH, LH und FSH → Anregung peripherer Organe zur Endhormonsynthese.
- **Endhormone:** Somatomedin, T_3 und T_4, Androgene, Gluko- und Mineralokortikoide, Progesteron, Testosteron, Östrogene.

Definition und Ursachen

- **Definition:** Insuffizienz des Hypophysenvorderlappens (sekundäre Endokrinopathien), einzelner oder sämtlicher endokriner Funktionen (Panhypopituitarismus).
- **Ursachen:** Tumoren (Hypophyse, supraselIär, besonders Kraniopharyngeom), Trauma, Blutung, Infarkt, Neurofibromatose, Bestrahlung, isolierte angeborene Defekte (Wachstumshormonmangel, Kallmann-Syndrom u. a.), psychosoziale Deprivation.

Klinik

- Auffallend v. a. **proportionierter Kleinwuchs** (bei angeborenem Mangel an Wachstumshormon Abnahme der Wachstumsgeschwindigkeit mit dem 1. Lebensjahr).
- **Begleitsymptome:** Puppengesicht, leichte Stammfettsucht, Akromikrie, normaler Kopfumfang, Neigung zu Hypoglykämie (STH = antiinsulinäres Hormon), später Ausbleiben der sexuellen Reifung. Visusstörung bei Tumor. Hypothyreose (S. 623), sekundäre Nebennierenrindeninsuffizienz (S. 628).
- **Komplikationen:** Krampfanfälle bei Hypoglykämie, somatischer und/oder psychomentaler Entwicklungsrückstand.

Spezifische Diagnostik

- **Gesichtsfelduntersuchung** (Tumor?).
- **Wachstumshormonspiegel** (STH) mit Provokation durch Arginin 0,5 mg/kg KG oder Insulin 0,1 IE/kg KG (pathologisch bei < 5 mg/ml, partieller Mangel bei < 8 (10) mg/ml). Bei fehlendem GH-Anstieg sind weitere Testverfahren möglich.
- *Vorsicht:* vor und während der Durchführung des Insulin-Hypoglykämie-Tests Serum-Kalium-Messungen durchführen. Bei vorbestehender Hypokaliämie darf dieser Test nicht durchgeführt werden, bei Hypokaliämie im Testverlauf Kalium substituieren!
- **Hypophysen-Kombi-Test** (s. Tab. 27.1) bei V. a. multifaktorielle Hypophysenvorderlappen-Insuffizienz.
- **Blutglukose, Natrium und Kalium** im Serum.
- **Röntgen der Handwurzel** (Reifungsrückstand), **Röntgen des Schädels mit Sella-Zielaufnahme und MRT (CT) der vorderen Schädelgrube** (Tumor?).

Differenzialdiagnosen

- **Nichthormonelle Minderwuchsformen** (S. 203)**:** Konstitutionell, Fehlbildungssyndrome, chronische Krankheiten, Skeletterkrankungen u. a.
- **Primäre hormonelle Störungen:** Morbus Addison (S. 628), Hypothyreose (S. 623).

Therapie

- Biosynthetisches Wachstumshormon 12 IE/m^2 KO/Woche s. c.
- Entsprechende Substitution bei kombiniertem Hormonmangel.

- Tumoren operieren, bestrahlen oder Chemotherapie (intraläsionale Bleomycin-Instillation bei Kraniopharyngeom), Panhypopituitarismus behandeln; oft Kombination mit Diabetes insipidus.

27.4 Diabetes insipidus centralis

Definition und Ursachen

- **Definition:** ADH-Mangel (ADH = antidiuretisches Hormon = Vasopressin) mit verminderter Wasserrückresorption aus den Sammelrohren der Niere infolge von Schäden an Osmorezeptoren, an ADH-Bildungszentren im Hypothalamus oder am Hypophysenhinterlappen (Speicherung) mit mangelnder Sekretion.
- **Ursachen:** Selten familiär a. d. oder X-chr. r., meist sporadisch idiopathisch (Autoimmunerkrankung), Tumoren (60 %, oft erst nach Jahren nachweisbar, z. B. Histiozytose), Entzündungen (Hypophysitis), Traumen, Fehlbildungen, Operationen (z. B. Kraniopharyngeom), Unreife bei Neugeborenen, im Rahmen des De-Morsier-Syndroms (mit gleichzeitiger Sehstörung).

Klinik

- Meist plötzlich auftretende Polyurie, Polydipsie, Exsikkose, Obstipation, Gewichtsverlust, Fieber, Asthenie, Muskelhypotonie.
- **Komplikationen:** Hypovolämischer Schock, Hyperpyrexie, Entwicklungsrückstand; bei Tumoren evtl. Gesichtsfeldausfälle.

Spezifische Diagnostik

- **Blutbild:** Hämatokrit ↑.
- **Plasmaosmolalität** > 305 mosmol/l.
- **Serum:** Natrium, Kalium, Chlorid, Harnstoff, Eiweiß (alles ↑), Blutzucker normal, ADH ↓.
- **Urin:** Volumen > 100 ml/kg KG/d, spezifisches Gewicht 1,001–1,010, Osmolalität 50–200 mosmol/kg H_2O.
- **Durstversuch** (S. 452); bei mangelndem Anstieg der Harnosmolalität Vasopressintest (s. Tab. 27.1) → prompter Anstieg der Harnosmolalität, evtl. ADH-Clearance in Spezialzentren.
- **Röntgen des Schädels mit Sella-Zielaufnahme, MRT** bei V. a. zerebralen Prozess (z. B. Kraniopharyngeom).

Differenzialdiagnosen

- Diabetes insipidus renalis angeboren oder Nephropathie, kein Ansprechen der renalen Rezeptoren auf Vasopressintest (S. 611).
- Diabetes mellitus (S. 613).
- Hypokalzämie, Hyperkalzurie, Niereninsuffizienz (im Stadium der Polyurie).
- Psychogen (kein nächtliches Trinkbedürfnis, Harnkonzentrierung im Durstversuch).
- Habituelle Polydipsie durch Überangebot von Tees und Säften mittels kommerziell angebotener Fläschchen zur Beruhigung von Säuglingen und Kleinkindern.

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - *Akut bei Dehydratation:* Flüssigkeitsersatz mit isotoner Infusionslösung (isotone Kochsalzlösung oder Ringer-Lösung), gleichzeitig Beginn der DDAVP-Substitution (s. u.) unter engmaschiger Elektrolytkontrolle.
  - *Chronisch:*
    - Desaminovasopressin (DDAVP) 1 × abends, beginnend mit 0,025 ml intranasal und Steigerung bis zum Effekt.

- Durchschnittliche Dosis: 1–6 Jahre 0,05 ml/d, 6–10 Jahre 0,1 ml/d, > 10 Jahre 2 × 0,1 ml/d.
- Bei Säuglingen evtl. besser s. c. oder i. m. oder kürzer wirksames Lysin-Vasopressin abends geben.

- **Prognose:** Zu Rückfällen kann es bei kleinen Kindern durch ungleichmäßige DDAVP-Resorption (Schnupfen etc.) kommen. Größere Kinder können bei intaktem Durstzentrum die Flüssigkeitszufuhr zumindest teilweise selbst regulieren.

Hinweis: Für die Verlaufskontrolle bei Kleinkindern eignet sich v. a. die regelmäßige Gewichtskontrolle (evtl. 2 × /d; akute Gewichtsabnahme = akuter Flüssigkeitsverlust)!

27.5 Hypothyreose

Definition, Ursachen und Vorkommen

- **Definition:** Unterfunktion der Schilddrüse.
- **Ursachen:** Entwicklungsstörung der Schilddrüse (Aplasie, Hypoplasie, Ektopie), Jodmangel, Enzymdefekte mit Hormonsynthesestörung, TSH-/TRH-Mangel, Thyreoiditis (z. B. Hashimoto [autoimmun], Endstadium der De-Quervain-Thyreoiditis), postoperativ, nach Strahlentherapie, Thyreostatika.
- **Vorkommen:** Konnatale Hypothyreose 1 : 4 000.

Klinik

- **Oft geringe Symptome in den ersten Lebensmonaten.** Entscheidend ist das im Screening auftretende erhöhte TSH (Abnahme in den ersten Lebenstagen!).
- **Typisch sind dann:** Icterus prolongatus, Obstipation, Offenbleiben der kleinen Fontanelle, Trinkfaulheit, Wachstumsverzögerung, verlangsamte Bewegungen, Muskelhypotonie, verlangsamte Sehnenreflexe, Hypothermie, Nabelhernie.
- **Später:** Myxödem mit groben Gesichtszügen, großer Zunge, heiserer Stimme, breiter Nasenwurzel, trockener, blasser pastöser Haut, struppigem Haar, Anämie, Kleinwuchs, verzögerte Zahnanlage.
- **In Jodmangelgebieten** endemisch Kretinismus mit Minderwuchs, Debilität und Taubheit (kommt heute praktisch nicht mehr vor).
- **Bei angeborener Störung der Hormonsynthese** mit Jodfehlverwertung Struma.
- **Komplikationen:** Kardiomyopathie mit Kreislaufinsuffizienz, Ausbleiben der sexuellen Entwicklung, psychomotorischer Entwicklungsrückstand, Kleinwuchs.

Spezifische Diagnostik

- **Neugeborenenscreening:** TSH erhöht (je nach Methodik > 15-25 µU/ml), T_3 und T_4 vermindert bis subnormal. *Cave:* Sekundäre (hypophysäre) Hypothyreosen (keine TSH-Erhöhung!) werden mit dem Neugeborenenscreening nicht erfasst!
- **TRH-Test**: Bei latenter Hypothyreose (pathologischer Anstieg des TSH nach TRH-Stimulation, verzögert bei hypophysären Formen, vgl. Tab. 27.2).
- **Spezialtests bei Enzymdefekten** (z. B. Perchlorattest).
- **Schilddrüsen-AK** bei Hashimoto-Thyreoiditis (TSH-Rezeptor-AK = TRAK, mikrosomale AK = MAK, TPO-AK).
- Bei Kretinismus (Jodmangel) ist die **Jodausscheidung im Harn** vermindert.
- **Blutbild:** Normochrome Anämie.
- **EKG:** „Low voltage".
- **Sonografie der Schilddrüse:** Aplasie? Hypoplasie? Bei Hashimoto-Thyreoiditis diffuse Echoverminderung.
- **Röntgen der Handwurzel:** Knochenalter verzögert.
- **Schilddrüsenszintigrafie:** Fehlende oder ektope Schilddrüse; strenge Indikationsstellung.

Differenzialdiagnosen

- Passagere Hypothyreose des Neugeborenen bei Jodmangel der Mutter.

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - Insbesondere bei **positivem Neugeborenenscreening sofortige Hormongabe:**
    - Startdosis L-Thyroxin oral 10-15 µg/kg KG/d.
    - Hormonkontrollen und Dosisanpassung nach Blutspiegel (durchschnittlicher Bedarf 100 µg/m² KO/d, Ziel: hoch normale Spiegel für fT_4), Knochenalter und Wachstum sollen normal verlaufen (Entwicklungstests).
    - Regelmäßige Kontrollen von fT_4 und TSH.
- **Prognose:** Bei angeborener Hypothyreose umso besser, je früher die Therapie beginnt. Der IQ bleibt unter 55, wenn erst nach dem 6. Lebensmonat therapiert wird. Das Neugeborenenscreening sollte dies verhindern. Jedoch können im Screening (1. Lebenswoche) Einzelfälle durch falsch-negative Resultate oder nicht durchgeführten Test der Diagnostik entgehen! Im Verdachtsfall daher sofortige Blutentnahme und Therapiebeginn evtl. noch vor Vorliegen der Ergebnisse!

27.6 Hyperthyreose

Definition und Ursachen

- **Definition:** Überfunktion der Schilddrüse, auch isolierte T_3-Hyperthyreose.
- **Ursachen:**
  - Diffus bei Morbus Basedow (autoimmune Stimulation durch IgG-AK, auch diaplazentar übertragbar), passager bei akuter bakterieller und akuter/subakuter (De-Quervain-)Thyreoiditis (durch Viren), selten bei Thyreoiditis Hashimoto.
  - Lokal bei autonomem Adenom, hormonüberaktiven Malignomen.

Klinik

- **Lokalbefund:** Meist diffuse, weiche Struma, evtl. überwärmt und Schwirren über den Seitenlappen.
- **„Typische" Hyperthyreosesymptomatik:** Nervosität, Hyperkinesie, feiner Tremor der Hände, feuchte samtige Haut, Schwitzen, Wärmempfindlichkeit, Schlafstörungen, Gewichtsverlust bei gutem Appetit, Durchfälle, Tachykardie, Hypertonie mit hoher Amplitude, Konzentrationsstörungen.
- **Bei Morbus Basedow:** Oft zusätzlich Exophthalmus, seltener Lidschlag und Zurückbleiben des Lides bei Blicksenkung (Tachykardie, diffuse Struma, Exophthalmus = Merseburger Trias).
- **Bei Organzerstörung, z. B. Hashimoto-Struma,** Übergang in eine Hypothyreose.
- **Bei Malignom** (in erster Linie Schilddrüsenkarzinom): v. a. Solitärknoten mit raschem Wachstum, derb-knotige unverschiebliche Struma, regionäre Lymphknotenschwellung.
- Heiserkeit bei Rekurrensparese praktisch nie spontan, oft nach Operation.
- **Komplikationen:** Thyreotoxische Krise mit zunehmender Herzinsuffizienz.

Spezifische Diagnostik

- **Blutdruckmessung.**
- **Schilddrüsenparameter:**
  - *T3 und fT4* ↑, bei isolierter T_3-Hyperthyreose nur T_3 erhöht. *TSH basal* ↓, fehlender Anstieg im TRH-Test (S. 612).
  - *Cave:* Bei autonomem Adenom bis zum Stadium der Dekompensation Euthyreose, Nachweis nur szintigrafisch möglich.

- *Schilddrüsen-AK:* TPO-AK, TRAK bei Morbus Basedow und Hashimoto Thyreoiditis.
- *BSG und CRP* ↑ bei Thyreoiditis.

▶ **Blutbild:** Leukozytose bei akuter bakterieller Thyreoiditis, keine Leukozytose bei (subakut verlaufender) De-Quervain-Thyreoiditis.

▶ **EKG:** Sinustachykardie, Rhythmusstörungen.

▶ **Sonografie:**
- Vergrößerung mit diffuser Echoverminderung → Morbus Basedow.
- Echoarme Areale → Thyreoiditis.
- Gut abgrenzbarer echoarmer bis echoreicher Herdbefund → Adenom.
- Echoarmer, unregelmäßig begrenzter Herd mit Infiltrationszeichen → Malignom.
- Zusätzliche Aussage über die Härte des Knotens durch Elastografie möglich (noch experimentell).

▶ **Szintigrafie:** Bei diffuser Hyperthyreose diffuse Mehrspeicherung, lokale Mehrspeicherung (heißer Knoten) bei autonomem Adenom, kalte Knoten sind malignomverdächtig (→ Feinnadelpunktion).

▶ **Feinnadelpunktion:** Zur histologischen Differenzierung und evtl. Keimnachweis.

Differenzialdiagnosen

▶ **Juvenile (euthyreote) Struma:** Vorwiegend bei Mädchen, weiche diffus vergrößerte Schilddrüse mit verstärkten vegetativen Symptomen (Farbwechsel, Herzklopfen, Schwitzen, Nervosität), Schilddrüsenparameter meist normal; Ursache unklar. Therapie: Im Allgemeinen nur beruhigen, selten L-Thyroxin erforderlich.

Beachte: In der Pubertät ist eine stärkere physiologische Variabilität des TSH-Wertes möglich („subklinische Hypothyreose"); Therapie erst bei wiederholt pathologischen Werten oder bei Entwicklung einer manifesten Hypothyreose (erniedrigtes fT_4, T_3).

▶ **Verstärkte vegetative Symptome oder Psychomatosen** besonders in der Adoleszenz ohne Struma: Keine vermehrte Wärmeempfindlichkeit, keine Tachykardie im Schlaf.

Therapie

▶ **Morbus Basedow:**
- *Thyreostatika:* Methimazol = Thiamazol 0,5–1 mg/kg KG/d; Propylthiouracil (PTU) soll im Kindesalter aufgrund möglicher schwerer hepatotoxischer Nebenwirkungen nicht mehr verwendet werden. Nach den ersten Wochen kommt es meist zur Hypothyreose, dann mit L-Thyroxin kombinieren (S. 624). Therapiedauer 1–2 Jahre, Kontrollen alle 6–12 Wochen. NW: Agranulozytose, Hautreaktionen, Cholestase → Laborkontrollen von Blutbild, Leberwerten, T_3, T_4, TSH, TRAK.
- Bei Therapieresistenz Operation oder Radiojodtherapie.

▶ **Thyreoiditis:** Bei bakterieller Thyreoiditis nach Möglichkeit Therapie nach Antibiogramm, bei subakuter Thyreoiditis Antiphlogistika, bei schweren Formen Kortikosteroide.

▶ **Tumoren:** Bei Adenomen operative Enukleation, bei Malignomen Operation bzw. Radiojodtherapie (bei disseminiertem Tumor).

▶ **Symptomatisch:** Bei ausgeprägter Tachykardie oder Rhythmusstörungen zusätzlich anfangs β-Blocker (Propranolol 1 mg/kg KG/d). Bei Augensymptomatik spezielle Behandlung durch Spezialisten (Kortikoide).

Prognose

▶ Morbus Basedow besteht oft lebenslang. Bei autonomen Adenomen bleiben die Patienten nach operativer Enukleation meist rezidivfrei.

27.7 Struma

Definition, Vorkommen und Ursachen

- **Definition:** Vergrößerung der Schilddrüse, symmetrisch oder einseitig, diffus oder knotig, bei Euthyreose, Hypothyreose (S. 623) oder Hyperthyreose (S. 624).
- **Vorkommen:** Häufigkeit in Endemiegebieten trotz Jodprophylaxe bis 5 % der Kinder und Jugendlichen.
- **Ursachen:**
  - Neugeborenenstruma bei Jodmangel der Mutter.
  - Jodfehlverwertung (autosomal rezessiv vererbt → Hypothyreose, Minderwuchs).
  - Endemisch (euthyreot) oder Kretinismus in Gegenden mit jodarmem Wasser.
  - Struma juvenilis v. a. bei Mädchen (euthyreot).
  - Akute Thyreoiditis (meist bakteriell, Staphylokokken, Streptokokken, Pneumokokken, E. coli) oder subakute (De-Quervain-)Thyreoiditis (vermutlich durch Viren).
  - Hashimoto-Thyreoiditis.
  - Schilddrüsenmalignome.

Klinik

- **Stadieneinteilung:**
  - *I:* Struma tastbar, *I a* nicht sichtbar, *I b* bei rekliniertem Kopf sichtbar, evtl. Knoten.
  - *II:* Struma sichtbar.
  - *III:* Große Struma mit Enge- und Kloßgefühl, Schluckbeschwerden, Stridor bei Anstrengung oder in Ruhe.
- **Bei Thyreoiditis:** Schmerzhafte Struma, bei De-Quervain-Thyreoiditis starkes allgemeines Krankheitsgefühl; bei akuter Thyreoiditis Fieber, generalisierte Entzündungszeichen, regionäre Lymphknotenschwellung.
- **Bei Malignomen:** Oft schnelles Wachstum, asymmetrisch, derbe, unebene, nicht gegen die Unterlage verschiebliche Vergrößerung, regionäre LK-Schwellung und evtl. Rekurrensparese (Heiserkeit).

Spezifische Diagnostik

- **Palpation:** Mögliche Befunde s. Klinik.
- **Schilddrüsenparameter:** T_3, T_4, fT_4, TSH bei euthyreoter Struma im Normbereich, bei Funktionsstörungen s. Hypothyreose (S. 623) bzw. Hyperthyreose (S. 624). Hashimoto-Struma in frühem Stadium meist euthyreot, TPO-AK und TRAK nachweisen, Harn-Jodausscheidung bestimmen.
- **Sonografie:** Differenzierung zwischen diffuser und knotiger Struma, regressive Veränderungen, Zysten bei Hypo- und Hyperthyreosen.
- **Szintigrafie** s. Hypo- (S. 623) und Hyperthyreosen (S. 625).
- Bei verdächtigen sonografischen bzw. Szintigrafie-Befunden Feinnadelpunktion.
- Diagnostik bei Thyreoiditiden und Malignomen (S. 624).

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - *Prophylaxe:* In Jodmangelgebieten jodiertes Salz, jodhaltiges Mineralwasser und evtl. Meeresfisch empfehlen.
  - *Euthyreote Jodmangelstruma:* Jod 50 µg/d bis zum 2. Lebensmonat, 100 µg/d bis zum 6. Lj., 150 µg/d bis zum 12. Lj., ab 12. Lj. 200 µg/d. Bei ausbleibendem Therapieerfolg (Rückgang der Struma um mindestens 30 %) nach ½–1 Jahr zusätzlich 50–150 µg/d L-Thyroxin.
  - Therapie bei Hypothyreose (S. 624), bei Hyperthyreose (S. 625).
  - Keine Jodtherapie bei Autoimmunthyreopathie.
- **Prognose:** Bei benigner Struma gut.

27.8 Funktionsstörungen der Nebenschilddrüsen

Hypoparathyreoidismus

- **Definition und Pathophysiologie:** Unterfunktion der Nebenschilddrüsen → Parathormon (PTH) ↓ → verminderte Kalziumresorption im Darm, verminderte Kalzium-Reabsorption in der Niere und verminderte Phosphatausscheidung.
- **Formen/Ursachen:**
  - Transitorisch bei Neugeborenen.
  - Idiopathisch (Hypoplasie der Epithelkörperchen).
  - Genetisch bei Di-George-Syndrom (S. 511).
  - Autoimmunerkrankung mit AK gegen Nebenschilddrüsen, in Kombination mit Morbus Addison, mukokutaner Candidiasis und ektodermaler Dysplasie (APECED-Syndrom, APS 1); in Kombination mit Morbus Addison (AK gegen NNR), Diabetes mellitus und Autoimmunthyreoiditis (Schmidt-Syndrom, APS 2).
  - Z. n. Operation oder Bestrahlung einer Schilddrüsenerkrankung.
- **Vorkommen:** Transitorische Form bei Neugeborenen häufiger, andere Formen selten. Di-George-Syndrom (22q11.2-Syndrom) bei 1 : 10 000 Neugeborenen.
- **Klinik:** Hypokalzämie mit Tetanie und Krampfanfällen, Entwicklungsverzögerung, Zahnanomalien, brüchige Nägel mit Querrillen, Haarausfall, Katarakt.
- **Komplikationen:** Kardiomyopathie, Herzstillstand.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Blut:* Kalzium ↓, Phosphat ↑, Parathormon (PTH) ↓, AP normal bis niedrig, bei Neugeborenen oft Magnesium ↓. Antikörper gegen endokrine Organe bei Schmidt-Syndrom (s. o.).
  - *Harn:* Kalzium, Phosphat, Phosphatclearance und c-AMP vermindert.
  - *Skeletttröntgen/Osteodensitometrie:* Osteopenie.
  - *EKG:* Veränderungen durch Hypokalzämie (ST- und QT-Verlängerung).
- **Differenzialdiagnosen:**
  - *Pseudohypoparathyreoidismus* (Martin-Albright-Syndrom): Endorganresistenz der Nierentubuli gegenüber PTH; geistige Retardierung, Minderwuchs, Osteodystrophie, Adipositas; PTH im Serum normal; im Skeletttröntgen Brachymetakarpie, Demineralisierung und Skelettdeformitäten.
  - Krampfanfälle anderer Genese (z. B. Hypoglykämie, Epilepsie), Hyperventilationstetanie.
- **Therapie:**
  - *Neugeborene und akute Tetaniekrämpfe:* 2 ml/kg KG Kalziumglukobionat 10 % langsam i. v., kurzfristige Kalziumkontrollen; in weiterer Folge orale Kalziumzufuhr, z. B. Kalziumzitrat 50–100 mg/kg KG/d.
  - *Idiopathischer und autoimmuner Hypoparathyreoidismus:* Dauertherapie mit Kalzium 1 g/d, mit Dihydrotachysterol 0,25–0,75 mg/d oder Calcitriol (1,25-Dihydroxy-Vitamin-D) 0,003–0,005 µg/kg KG/d. Aussetzen, wenn Harnkalzium > 6 mg/kg KG/d oder Serumkalzium > 10,5 mg/dl oder Kalzium-Kreatinin-Ratio im Harn > 0,3. Mit niedriger Dosis wieder beginnen.

Hyperparathyreoidismus

- **Definition und Pathophysiologie:** Überfunktion der Nebenschilddrüsen → vermehrte Bildung von Parathormon → vermehrte Mobilisierung und Reabsorption von Kalzium und vermehrte Phosphatausscheidung.
- **Formen:**
  - *Primär* durch Hyperplasie (meist familiär), Adenom oder Karzinom: Autonomer Hyperparathyreoidismus infolge gestörter Rückkopplung zwischen Serumkalziumspiegel und Nebenschilddrüse.
  - *Sekundär:* reaktive Hyperplasie bei erniedrigtem Serumkalzium, z. B. bei Niereninsuffizienz oder alimentärem Vitamin-D-Mangel.

- **Klinik:**
  - *Hyperkalzämie* mit Übelkeit, Erbrechen, Gewichtsverlust, Hypertonie, psychischen Veränderungen.
  - *Hyperkalzurie* mit Polydipsie und Polyurie, Nephrokalzinose und -lithiasis (Koliken), Knochenschmerzen bei Demineralisierung des Skeletts (klassisch: „Stein-, Bein-, Magenpein").
  - Bei sekundärem Hyperparathyreoidismus zusätzlich renale Osteopathie mit Minderwuchs.
- **Komplikationen:** Hyperkalzämische Krisen.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Serum:* Kalzium ↑, Phosphat ↓, Parathormon ↑, Hyperchlorämie. Kreatinin, Harnstoff, Natrium, Kalium zum Ausschluss einer Niereninsuffizienz. Vitamin D ↓ bei alimentärem Vitamin-D-Mangel.
  - *Harn:* Kalzium, c-AMP vermehrt.
  - *Skeletröntgen:* Demineralisation und zystische Läsionen, evtl. renale Rachitis.
  - *Nierensonografie* bei V. a. Nephrolithiasis bzw. Nephrokalzinose.
  - *EKG:* Veränderungen durch Hyperkalzämie (QT-Zeitverkürzung, negatives T in II und III).
- **Differenzialdiagnose:** Hypokalzurische Hyperkalzämie (a.d.): Normales Parathormon, fehlende klinische Symptomatik; Williams-Beuren-Syndrom; Calcium-Sensing-Rezeptor (CaSR)-Mutationen.
- **Therapie:**
  - Operative Entfernung von Adenomen bzw. Hyperplasien.
  - Bei Komplikationen: Hyperkalzämie behandeln mit NaCl-Infusionen + Furosemid 1 mg/kg KG 3–4 × tgl., evtl. Calcitonin 4–10 I.E./kg KG 3–4 stündlich und Prednisolon 1–2 mg/kg KG/d.

27.9 Nebennierenrinden-Insuffizienz (Morbus Addison)

Definition, Formen und Ursachen

- **Definition:** Unterfunktion der Nebennierenrinde (NNR) mit verminderter Bildung von Glukokortikoiden und Mineralokortikoiden. Bei primärer NNR-Insuffizienz Defekt der NNR (Häufigkeit 1 : 10 000), bei sekundärer NNR-Insuffizienz ist der Defekt zentral (verminderte ACTH-Sekretion).
- **Formen und Ursachen:**
  - Kongenitale Nebennierenhypoplasie (X-chromosomal rezessive zytomegale Form, autosomal rezessive „Miniaturform", Kombination mit Anenzephalie).
  - Familiäre Glukokortikoidinsuffizienz (autosomal rezessiver Rezeptordefekt).
  - Salzverlustsyndrom bei AGS (S. 630).
  - NNR-Insuffizienz infolge Zerstörung der NNR bei Adrenoleukodystrophie (S. 604), d. h. einer X-chr. r. vererbten Stoffwechselstörung.
  - Autoimmunadrenalitis (derzeit häufigste Ursache).
  - Autoimmunpolyendokrine Syndrome (APS 1, APS 2) .
  - NN-Apoplexie, tumoröse Infiltration, tuberkulöse Destruktion.
  - Hypophyseninsuffizienz (sekundärer Morbus Addison).
  - Nach Steroidlangzeittherapie (Suppression der eigenen Synthese).
  - Nach beidseitiger NN-Entfernung (bilaterales Neuroblastom).
- **Klinik:**
  - *Beim Neugeborenen:* Trinkschwäche, Lethargie, Gedeihstörung, gussartiges Erbrechen, milde Hyperpigmentierung (bukkal, Hautfalten, intertriginös).
  - *Bei späterem Auftreten:* Müdigkeit, Adynamie, Gewichtsverlust, Erbrechen, Durchfall, arterielle Hypotonie, Bradykardie, Schwitzen, Blässe, Heißhunger, Muskelschlaffheit, Hyperpigmentation (besonders Beugefalten); Symptome der Grundkrankheit.

- **Komplikationen:** Exsikkose, Addison-Krise (Schock, Erbrechen, Durchfall, Elektrolytverschiebung, Azidose, Hypoglykämie, Bewusstseinsstörung), Waterhouse-Friderichsen-Syndrom bei Meningokokkensepsis, Ausbleiben der Pubertät, psychische Wesensveränderungen.

Spezifische Diagnostik

- **Blutbild:** Eosinophilie und relative Neutropenie, Anämie.
- **Serum:** Natrium ↓, Kalium ↑, hypochlorämische Azidose, Hypoglykämie.
- **Hormone:** Plasmacortisol, -aldosteron ↓, ACTH bei primärer NNR-Insuffizienz ↑, bei sekundärer NNR-Insuffizienz ↓.
- **Antikörper:** Bei V. a. Autoimmunadrenalitis AK gegen NNR, bei V. a. kombinierte Autoimmunerkrankung (z. B. Schmidt-Syndrom) AK auch gegen Schilddrüse und Pankreasinselzellen bestimmen.
- **ACTH-Test** (S. 613).
- **Metopirontest** (Unterscheidung primäre und sekundäre NNR-Insuffizienz):
  - Metopiron hemmt die Cortisolsynthese über die 11β-Hydroxylase → ACTH wird stimuliert, Zwischenprodukte der Cortisolsynthese bis zur 11β-Hydroxylase (z. B. 17α-OH-Progesteron, Substanz S) fallen vermehrt an.
  - Bei primärer NNR-Insuffizienz hohe basale und stimulierte ACTH-Werte (Anstieg auf > 200 µg/l) und Substanz S (Anstieg auf > 170 µg/l).
  - Bei sekundärer NNR-Insuffizienz kein Anstieg von ACTH, Substanz S und 11-Desoxycorticosteron.
  - Test nur stationär durchführen, Risiko der Provokation einer adrenalen Krise bei Patienten mit langdauerndem Glukokortikoidmangel.
- **24-h-Sammelurin:** 17-Hydroxysteroide < 3 mg/m² KO/d, Natrium ↑, Kalium ↓.
- **Genetische Untersuchung** bei V. a. APS 1 (AIRE-Gen).
- **Bildgebende Diagnostik:** Sonografie, evtl. MRT der Nebennieren (Agenesie, Tumor?).
- **Grundkrankheit abklären:** Tuberkulose, AGS, peroxisomale Erkrankung, Autoimmunerkrankung, ACTH-Mangel.

Differenzialdiagnosen

- Erbrechen anderer Ursache (S. 140), besonders Pylorusstenose (Erbrechen).
- **Bartter-Syndrom** (Defekt der Natriumrückresorption), **Schwartz-Bartter-Syndrom** (inadäquate ADH-Sekretion): Bei beiden Krämpfe, Adynamie, Ödeme, Oligurie, Hyponatriämie, Hypokaliämie, hypoosmolares Serum, hyperosmolarer Harn (bei Neugeborenen Auftreten nach Asphyxie, Hirnblutung, Meningitis, Enzephalitis).
- Myopathie (S. 581).
- Hypotonie anderer Ursache (S. 191).

Therapie

Cave: Die Addison-Krise bedarf einer stationären Überwachung!

- **Akutbehandlung:**
  - Schockbehandlung (S. 826), Kombination mit Hydrocortison 25–50 mg i. v. bzw. 125 mg/m² KO/d + Mineralokortikoide (s. u.).
  - Flüssigkeits- und Elektrolytausgleich (S. 834), Korrektur der Hypoglykämie (S. 589).
- **Dauertherapie:**
  - Erhaltungssubstitution mit Hydrocortison 15–20 mg/m² KO/d, fallweise + Fludrocortison 0,05–0,1 mg/m² KO/d.
  - Richtparameter sind normales Wachstum und Knochenalter.
  - Notfallpass ausstellen!
  - Im Stress bis zu dreifache Medikamenten-Dosis (bei Infektion, Operationen etc.).

  Cave: Falsches Absetzen der Langzeittherapie → Addison-Krise.

Prognose

- Bei regelmäßigen Kontrollen und Dosisadaptierung in Stresssituationen gut.

27.10 Adrenogenitales Syndrom (AGS)

Definition und Pathophysiologie

- **Definition:** A. r. vererbte Enzymdefekte der NNR-Hormonsynthese mit unterschiedlichem Schweregrad.
- **Pathophysiologie:** Verminderte Cortisolproduktion → (negatives Feedback) → vermehrte ACTH-Ausschüttung → NN-Hyperplasie und meist gesteigerte (selten verminderte) Androgensynthese; Vermehrung des Desoxykortikosterons erzeugt Hochdruck. Kombination mit Aldosteronsynthesedefekt führt zu Salzverlustsyndrom.

Formen

- Übersicht s. Tab. 27.7. Am häufigsten ist der 21-Hydroxylase-Defekt, ca. 1 : 5 000 in Europa.

Klinik

- **Schwere Formen mit Addison-ähnlichem Bild** (S. 628) **bei Neugeborenen mit Salzverlustsyndrom (Aldosteronmangel):** Trinkschwäche, Anorexie, Erbrechen, hypotone Dehydratation, Schock, Hyponatriämie, Hyperkaliämie, metabolische Azidose; Auftreten in den ersten Lebenswochen.
- **Fallweise Hochdruck** (s. Tab. 27.7).
- **Mädchen:** Äußerliche Virilisierung meist mit Klitorishypertrophie, selten mit Übergängen bis Prader V; vgl. Tab. 27.7.
- **Jungen:** Langsame Penisvergrößerung, vorzeitige Schambehaarung und beschleunigtes Wachstum (Pseudopubertas praecox) mit vorzeitigem Epiphysenschluss und letztlich Kleinwuchs, selten Pseudohermaphroditismus masculinus (S. 630). Evtl. verstärkte Genitalpigmentierung.
- **Komplikationen:** Addison-Krise in Stresssituationen (z. B. bei Infekten), Hypoglykämie, Schock, hyperkaliämische Herzrhythmusstörungen, ausbleibende Brustentwicklung und Menarche bei Mädchen.

Tab. 27.7 • **Formen des adrenogenitalen Syndroms (AGS)**

Defekt/Häufigkeit	Genitale weiblich	männlich	Komplikationen
21-Hydroxylase (85 %)	virilisiert (46, XX-DSD)	Pseudopubertas praecox	Salzverlust bei ⅔
11β-Hydroxylase (10 %)	virilisiert (46, XX-DSD)	Pseudopubertas praecox	Hochdruck
3β-Dehydrogenase	wenig virilisiert (46,XX-DSD)	inkomplett maskulinisiert (46,XY-DSD)	Salzverlust
20,22-Desmolase	normal	inkomplett maskulinisiert (46,XY-DSD)	Salzverlust
17-Hydroxylase	normal	inkomplett maskulinisiert (46,XY-DSD)	Hochdruck

Tab. 27.8 • **Hormonmetaboliten bei verschiedenen Enzymdefekten bei AGS**

Enzymdefekte	Hormonmetaboliten im Harn	im Serum
21-Hydroxylase	17-Ketosteroide ↑, Pregnantriol ↑	17-OH-Progesteron ↑
11β-Hydroxylase	17-Ketosteroide ↑, Pregnantriol ↑	11-Desoxycortisolmetaboliten ↑
3β-Dehydrogenase	17-Ketosteroide normal oder ↑	Dehydroepiandrosteron ↑
20,22-Desmolase	17-Ketosteroide normal oder ↑	
17-Hydroxylase	Pregnantriol ↑	

Spezifische Diagnostik

- **Serum:** 17α-OH-Progesteron, Androstendion, DHEA-S, ACTH ↑, Cortisol und Aldosteron ↓, Elektrolyte (bei Salzverlust Natrium ↓ und Kalium ↑, bei 11β-Hydroxylase-Defekt Hypernatriämie).
- **Blutgasanalyse:** Metabolische Azidose.
- **Blutzucker:** Hypoglykämie.
- **Harn:** Chloridausscheidung ↑ (trotz niedrigen Chlorids im Serum). Im 24-h-Sammelurin: Cortisol ↓, 17-Ketosteroide ↑.
- **Differenzierung des Enzymdefekts** mittels Gaschromatografie – Massenspektrometrie (GC-MS) in Serum und Harn: Je nach Lokalisation des Enzymdefekts in der Cortisolbiosynthese mit oder ohne Salzverlust sind entsprechende Vorstufen des Cortisols im Serum und Harn erhöht (s. Tab. 27.8).
- **Röntgen der linken Hand:** Skelettalterbestimmung (Knochenalter beschleunigt).
- **Geschwisteruntersuchung:** HLA-B-Locus auf Chromosom 6.
- **Pränatale Diagnostik:** Insbesondere bei bekanntem Todesfall in der Familie → frühzeitiger (intrauteriner) Therapiebeginn.
- **Neugeborenenscreening:** Viele Fälle von AGS sind im Rahmen des Neugeborenenscreenings diagnostizierbar (Tandem-Massenspektrometrie aus getrocknetem Blutstropfen).

Differenzialdiagnosen

- Große Klitoris bei Frühgeborenen, hypertrophe Pylorusstenose (S. 425).
- DSD (Disorder of Sexual Development) anderer Genese (S. 630).
- Pubertas praecox anderer Genese (S. 636).
- Addison-Syndrom anderer Genese (S. 628).

Therapie

- **Notfall:**
  - Schocktherapie und Elektrolytausgleich. Die Art der Infusion orientiert sich an den Laborbefunden. Bei Salzverlust istotone Kochsalzlösung oder (je nach Kalium) Ringer-Lösung, bei Hypoglykämie Glukosezusatz!
  - Hydrocortison 3 × 5 mg/kg KG/d bei Neugeborenen, sonst bis 150 mg/m² KO/d + Mineralokortikoide (s. u.).
  - Bei Hypoglykämie 10 % Glukoselösung i. v.
- **Erhaltungstherapie:**
  - Hydrocortison 15–20 mg/m² KO/d, bei Salzverlust in Kombination mit Fludrocortison (Astonin H) 0,05–0,1 mg/m²/d, ggf. mit Zusatz von 2–4 g oralem NaCl zur Nahrung.
  - Individuelle Einstellung; im Stress (Infektionen, Operation etc.) bis dreifache Dosiserhöhung.
- **Kontrollen:** Wachstum, Knochenalter und 17-Ketosteroide im Harn alle 3–4 Monate, evtl. 17-OH-Progesteron im Serum.
- **Operative Korrektur** der Virilisierung bei Mädchen.
- Notfallausweis mitführen!

Prognose

- Abhängig von Schwere und Art des Enzymdefekts. Bei guter Einstellung entwickeln sich die Kinder meist normal. Schlechte Prognose bei 20,22-Desmolase-Defekt.

27.11 Cushing-Syndrom

Definition und Ursachen

- **Definition:** Krankheitsbild mit Erhöhung des Cortisols im Serum.
- **Ursachen:**
  - *ACTH unabhängig:* Makronoduläre NNR-Hyperplasie (ein- oder beidseitig), Tumoren (Adenome, seltener Karzinome) der NNR. Iatrogen (Kortikoidtherapie).
  - *ACTH-abhängig:* Erhöhte hypophysäre ACTH-Produktion durch Hypophysenadenome (meist Mikroadenome; iatrogen (ACTH-Therapie).

Klinik

- Oft Kleinwuchs, generalisierte oder Stammfettsucht mit Mondgesicht und Büffelnacken, Striae rubrae, arterielle Hypertonie, gerötete Haut, Hirsutismus, Akne. Bei Nebennierentumor deutliche Virilisierung.
- **Komplikationen:** Glukoseintoleranz, gestörte Wundheilung, Osteoporose, Infektneigung, Nierensteine, Thrombosen.

Spezifische Diagnostik

- **Blutbild:** Polyzythämie, Eosinophile ↓.
- **Blutglukose** ↑, **Glukosetoleranztest** (S. 614) meist pathologisch.
- **Serum:** Natrium oft ↑, Kalium ↓.
- **Plasmacortisol** ↑, meist fehlende Tagesrhythmik (Tagesprofil: Abnahmen um 8, 12 und 24 Uhr).
- **Cortisol im Speichel** (Tagesprofil).
- **ACTH** ↓ bei Adenom oder Tumor der NNR; ↑ bei Tumoren der Hypophyse.
- **Dexamethasonsuppressionstest**, Kurztest reicht meist aus (S. 612): Bei Hyperplasie Suppression mit hoher Dosis möglich, bei malignen NNR-Tumoren keine Suppression.
- **Harn:** Zeitweise Glukosurie, im 24-h-Harn 17-Hydroxysteroide und freies Cortisol ↑.
- **Röntgenbild linke Hand:** Knochenalter evtl. verzögert, ggf. Osteoporose.
- **Sonografie, MRT (CT) des Abdomens**.
- **MRT des Schädels**.
- Fallweise Suche nach **ektopen CRF-**(Cortisol releasing factor-) und **ACTH-produzierenden Tumoren** (z. B. Bronchialkarzinom).

Differenzialdiagnosen

- Konstitutionelle/alimentäre Adipositas (praktisch nie Kleinwuchs!).
- Genetische Syndrome, z. B. Morbus Fröhlich, Prader-Willi-Syndrom (S. 225), Laurence-Moon-Bardet-Biedl-Syndrom (S. 230).
- **Morbus Conn** (Aldosteron-produzierender Nebennierenrindentumor): Hypertonie, keine Adipositas; im Serum und 24-h-Sammelurin Aldosteron und Natrium ↑, Kalium ↓.

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - Bei iatrogenen Formen Dosisreduzierung des Cortisols, wenn möglich unter 0,5 mg/kg KG/d, außer bei vitaler Indikation (Leukämie u. a.).
  - Operative Behandlung von Hyperplasie und Tumoren.
- **Prognose:** Sehr gut bei Adenomen, schlecht bei Karzinomen. Bei beidseitiger Hyperplasie Nebennierenrindeninsuffizienz nach Adrenalektomie.

27.12 Intersexformen (Disorders of Sexual Development, DSD)

Normale Geschlechtsentwicklung

- Abhängig von Geschlechtschromosomen differenzieren sich im 2. bis 3. Lunarmonat die undifferenzierten Gonaden zu Hoden oder Ovar.
- Unter dem Einfluss des fetalen Hodens entwickelt sich das männliche Genitale, andernfalls immer ein weibliches Genitale bzw. Streaks (rudimentäre Gewebsstreifen).

Definition und Vorkommen

- **Definition:** Störung der Geschlechtsdifferenzierung: Äußeres oder inneres Genitale sind nicht eindeutig weiblich oder männlich, oder die Genitalentwicklung stimmt mit den Keimdrüsen nicht überein.
- **Vorkommen:** Bei ca. 1 % aller Neugeborenen.
- Siehe auch AWMF-Leitlinie http://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/027-022.html

Formen, Erscheinungsbild, Vorkommen und Ursachen

Siehe Tab. 27.9.

Tab. 27.9 • **Disorders of sexual development (DSD). Vereinfacht nach LWPES/ESPE Konsensus 2006***

DSD bei gonosomalen Anomalien	DSD bei 46,XY	DSD bei 46,XX
A) 45,X (Turner Syndrom und Varianten)	**A) Störung der Gonaden-(Hoden-)Entwicklung** 1. Komplette Gonadendysgenesie (SWYER-Syndrom) 2. Partielle Gonadendysgenesie 3. Gonadale Regression 4. Ovotestikuläre DSD	**A) Störung der Gonaden-(Ovar-)Entwicklung** 1. Ovotestikuläre DSD 2. Testikuläre DSD 3. Gonadendysgenesie
B) 47,XXY (Klinefelter-Syndrom und Varianten)	**B) Störung der Androgenbiosynthese oder –wirkung** 1. Störung der Androgensynthese 2. Störung der Androgenwirkung 3. LH Rezeptordefekt 4. Persistenz der Müller'schen Gänge	**B) Androgenüberproduktion** 1. Fetal (z. B. 21-Hydroxylase Defekt, 11-Hydroxylase Defekt) 2. Fetoplazentar (Aromatasemangel, POR = Cytochrom P450 Oxidoreduktase) 3. Maternal (Luteom, exogen u. a.)
C) 45,X/46,XY (gemischte Gonadendysgenesie, ovotestikuläre DSD)	**C) Andere** z. B. schwere Hypospadie, kloakale Ekstrophie	**C) Andere** z. B. kloakale Ekstrophie, Vaginalatresie u. a.)
D) 46,XX/46,XY (Chimäre ovotestikuläre DSD)		

Anmerkung: *Auch wenn der Karyotyp für die Klassifikation hilfreich ist, sollte dessen unnötige Referenzierung vermieden werden. Idealerweise sollten deskriptive Bezeichnungen für die Störung verwendet werden (z. B. „Androgenresistenz“)*

* *LWPES = Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society; ESPE = European Society for Paediatric Endocrinology*

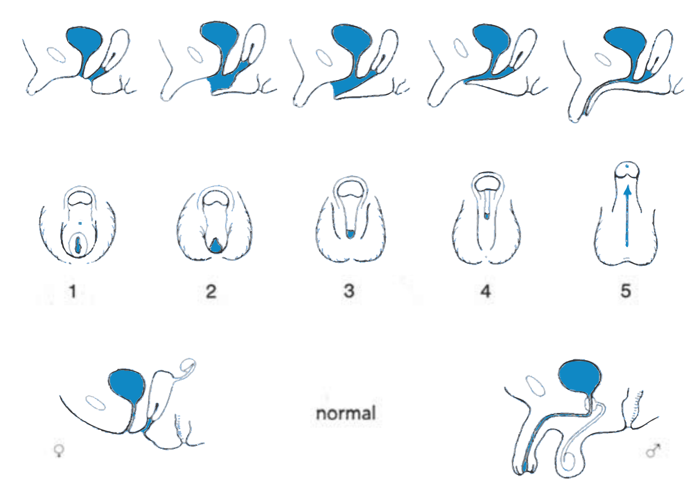


Abb. 27.1 • Intersexuelles äußeres Genitale Typ 1–5 (nach A. Prader)

Spezifische Diagnostik

- **Anamnese:** Familienanamnese, Medikamentenanamnese (während der Schwangerschaft).
- **Körperliche Untersuchung:** Gesamtstatus, Entwicklung, Genitalien (intersexuelle Stadien nach Prader s. Abb. 27.1), Rektaluntersuchung, Vaginalsondierung, Kolposkopie, Bilddokumentation!
- **Chromosomale Geschlechtsbestimmung** (Karyotyp), evtl. Molekulargenetik.
- **Hormonuntersuchungen:**
  - *Für Gonadenfunktion:* Basalwerte von Östrogen, Testosteron und nach Stimulation mit LHRH-Test (S. 611). LH-Stimulation mit HCG-Test (S. 612).
  - Für adrenogenitales Syndrom (S. 630).
- **Sonografie, Genitourografie, Genitosonografie, evtl. MRT.**
- **Laparoskopie und Gonadenbiopsie** bei entsprechender Indikation.
- **Expertenmeinung einholen.**

Therapie

- **Geschlechtszuordnung:** Wahl des Geschlechts hängt zuerst von der Beschaffenheit des äußeren Genitales ab, bei späterer Diagnose von der Geschlechtsrolle, mit der sich die Kinder identifiziert haben. Psychologische Unterstützung gewährleisten. Der richtige Zeitpunkt für die operative Korrektur wird heute kontrovers gesehen. Wurde früher beim „Intersex“ eine möglichst frühzeitige eindeutige Geschlechtszuordnung mit entsprechenden (auch operativen) Maßnahmen forciert, hat sich in jüngster Zeit ein eher abwartendes Verhalten etabliert. Unter Berücksichtigung der anatomischen Verhältnisse, v. a. aber auch der individuellen Entwicklung und Einschätzung durch die Patienten selbst erfolgt dann die spätere definitive Geschlechtsfestlegung. Diese erfolgt am besten im interdisziplinären Team (Kinder- und Jugendarzt, Hormonspezialist, Kinderurologe, Kindergynäkologe, Psychologe, Eltern).

- **Therapie der Hormonstörung:**
  - Bei AGS (S. 631).
  - Bei Hypogonadismus ab der Pubertät bei Mädchen mit konjugierten Östrogenen, bei Jungen mit Testosteronenanthat 100–200 mg i. m. alle 2–4 Wochen behandeln.
  - Kontrolle des Wachstums und der Hormonspiegel.

27.13 Maldescensus testis (Hodenhochstand)

Definition, Vorkommen und Ursachen

- **Definition:** Einseitig oder beidseitig fehlende oder unvollständig (normalerweise in den letzten zwei Schwangerschaftsmonaten) erfolgter Deszensus der Hoden in das Skrotum.
- **Vorkommen:** Häufigkeit 2–4 % der reif geborenen Knaben, ca. 20 % der Frühgeborenen.
- **Ursachen:** Intrauterine hormonelle Insuffizienz, testikuläre Dysgenesie oder suprafasziale Verlagerung (73 %).

Klinik

- Ein- oder beidseitig **leeres kleines Skrotum**.
- Nicht tastbarer (**Kryptorchismus**) oder im Leistenkanal tastbarer Hoden (Retentio testis).
- **Gleithoden:** Der retinierte Hoden schnellt nach aktiver Skrotalverlagerung wieder zurück.
- **Komplikationen:** Durch unphysiologische Druck- und Temperaturverhältnisse Hemmung des Tubuluswachstums, Atrophie der Leydig-Zellen, Bildungsstörung der Spermatogonien (vorwiegend nach dem 1. Lebensjahr). Infertilität bei unbehandeltem Maldeszensus (einseitig 30 %, beidseitig 70 %). Erhöhtes Risiko für Hodentorsion, Traumatisierung und maligne Entartung. Später psychosexuelle Störungen.

Spezifische Diagnostik

- **Exakte Technik der körperlichen Untersuchung:** Zuerst im Stehen Prüfung auf Inguinalhernie, dann in Hockstellung Ausstreifen des Leistenkanals nach mediokaudal und mit anderer Hand Versuch, den Hoden zu fassen und ins Skrotum zu ziehen. Bei jungen Säuglingen Palpation in Rückenlage mit Ausstreifen des Leistenkanals (mit warmen Händen, evtl. im warmen Bad).
- **Sonografie:** Bei Kryptorchismus.
- **HCG-Test** (S. 612) zum Ausschluss einer Anorchie bzw. bei beidseitigem Kryptorchismus vor einer chirurgischen Intervention zum Nachweis von existentem bzw. funktionell stimulierbarem Hodengewebe.

Differenzialdiagnosen

- **Anorchie:** Fehlbildung oder intrauterine Nekrose. Im HCG-Test kein Anstieg von Testosteron.
- **Pendelhoden:** Verstärkter Cremasterreflex; der Hoden lässt sich leicht nach kaudal verlagern, zieht sich aber mit nächster Cremaster-Kontraktion (gut sichtbar!) wieder zurück. Keine Therapie erforderlich.
- **Hodenektopie:** Fehlerhafter Deszensus (Oberschenkel u. a.).
- **Sekundärer Hodenhochstand** nach Hernienoperation.

Therapie

- Während der ersten 6 Lebensmonate wird ein Zuwarten empfohlen, da hier noch die Möglichkeit eines spontanen Deszensus besteht. Nach dem 6. Monat stehen eine konservative Therapie (Hormontherapie) mit GnRH allein oder in Kombination mit HCG und eine operative Therapie zur Verfügung. Mit Vollendung des 12. Lebensmonats soll die Behandlung abgeschlossen sein.
- **Hormontherapie:**
  - Nach dem 6. Monat, Erfolgsrate ca. 20 %.
  - Zuerst LH-RH-Nasenspray (Kryptocur) 3 × tgl. 1 Hub (0,2 mg) jeweils in jedes Nasenloch für 4 Wochen.
  - Bei fehlendem Erfolg HCG-Injektionen 1 x 500 IE HCG i. m./Woche über 3 Wochen.
- **Operation:** Bei fehlendem Erfolg der konservativen Therapie mit Ende des 1. Lebensjahres Orchidopexie (laparoskopisch oder inguinal), primäre Orchidopexie bei Kombination mit Leistenbruch und Ektopien.
- Vgl. AWMF S 2k-Leitlinie: Hodenhochstand – Maldescensus testis unter http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/006-022l_SS 2k_Hodenhochstand_Maldescensus_testis_2013-04.pdf.

27.14 Pubertas praecox, Pseudopubertas praecox

Definition, Formen und Ursachen

- **Definition:** Vorzeitiges Auftreten sekundärer Geschlechtsmerkmale; bei Mädchen vor dem 8. Lebensjahr, bei Knaben vor dem 9. Lebensjahr.
- **Formen und Ursachen:**
  - *Komplette, echte Pubertas praecox:* Hirntumoren (v. a. Hypothalamus/Hypophysen-Region), Hirnfehlbildungen, Phakomatosen, idiopathisch, familiär, Hypothyreose, exogene Hormonzufuhr (Gonadotropine ↑).
  - *Pseudopubertas praecox:* AGS (S. 630), androgen- oder östrogenaktive Nebennieren- oder Gonadentumoren, bei McCune-Albright-Syndrom (S. 232).
  - *Inkomplette Pubertas praecox.*

Klinik

- **Komplette Pubertas praecox und Pseudopubertas praecox:** Vorzeitiges Auftreten der Brustentwicklung, Pubes- und Axillarbehaarung, der Menses, des Penis- und Hodenwachstums und des Wachstumsschubs, Akne.
- **Inkomplette Pubertas praecox:** Diese sind als Varianten ohne Krankeitswert anzusehen und erfordern in der Regel keine weiteren diagnostischen Maßnahmen.
  - *prämature Adrenarche/Pubarche:* frühzeitiger Reifungsschritt der Zona reticularis der Nebennierenrinde bewirkt Schweißgeruch, leichte Wachstumsakzeleration, leichte Schambehaarung, leichte Akne: *Kein* Stimmbruch, *kein* Penis- oder Klitoriswachstum.
  - *prämature Thelarche*: frühzeitige Brustvergrößerung mono- oder bilateral mit sonst normaler Pubertät; *Keine* verstärkte Pigmentierung von Mamille und Areola.

Spezifische Diagnostik

- **Komplette Pubertas praecox und Pseudopubertas praecox:**
  - Familienanamnese, Knochenalter (Röntgen linke Hand), Schädelröntgen und MRT oder CT (zentraler Tumor), Sonografie und evtl. MRT oder CT des Abdomens zum Ausschluss eines hormonproduzierenden peripheren Tumors, Fundoskopie, evtl. EEG.
  - *Hormone:* LH, FSH, Östrogene, Testosteron, Dehydroepiandrosteron, β-HCG im Serum, 17-Ketosteroide im Harn. LH und FSH bei echter Pubertas praecox mit LHRH stimulierbar (LHRH-Test s. Tab. 27.1), bei Pseudopubertas praecox nicht stimulierbar.

- **Prämature Thelarche** (nur in klinisch unklaren Fällen): Knochenalter, Sonografie der Ovarien und des Uterus, Östradiol im Serum.
- **Vorzeitige Adrenarche/Pubarche** (nur in klinisch unklaren Fällen): Dehydroepiandrosteron, Androstendion, Testosteron, 17-Hydroxyprogesteron im Serum im Vergleich zur Altersnorm gering ↑.

Differenzialdiagnosen

- **Gynäkomastie:** Klinefelter-Syndrom, feminisierende Tumoren, Hepatopathie, physiologisch, Medikamente (Hormone, Digitalis, Isoniazid u. a.).

Therapie und Prognose

- **Therapie:** Ursache (Tumor, Hydrozephalus, AGS) behandeln. Evtl. Gabe eines LH-RH-Analogons (Buserelin) bei idiopathischer echter Pubertas praecox.
- **Prognose:** Abhängig von der Prognose der Grundkrankheit. Idiopathische komplette und inkomplette Formen zeigen später eine normale Entwicklung.

27.15 Pubertas tarda

Definition und Formen

- **Definition:** Eine Pubertas tarda liegt vor, wenn beim sonst gesunden Mädchen (Jungen) jenseits eines chronologischen Alters von 13,5 (14) Jahren noch keine Pubertätszeichen vorhanden sind oder wenn der Zeitbedarf für das Durchlaufen der Pubertät von einem Stadium B2 bis zur Menarche (von den ersten Zeichen bis zum Erreichen eines Tanner-Stadiums P5 (G5) mehr als 5,0 (5,5) Jahre beträgt oder wenn eine begonnene Pubertätsentwicklung länger als 18 Monate stillsteht.
- **Formen** (s. Abb. 27.2):
  - *Krankhafter Hypogonadismus:*
    - Primärer/gonadaler hypergonadotroper Hypogonadismus: Gonadenverlust (angeboren, Operationen), Insuffizienz (Ovarial- und testikuläre Insuffizienz infolge Zytostatika, Radiotherapie, Infektionen, Steroid- u. Gonadotropinsynthesedefekte), Chromosomenanomalien (Turner-Sy., Klinefelter-Sy., komplexe Fehlbildungs-Sy.).
    - Zentraler, hypogonadotroper Hypogonadismus: Infektionen, Traumata, Tumoren, Operationen (z. B. Kraniopharyngeom).
    - Diagnostische Differenzierung s. endokrinologische Untersuchungen (S. 611).

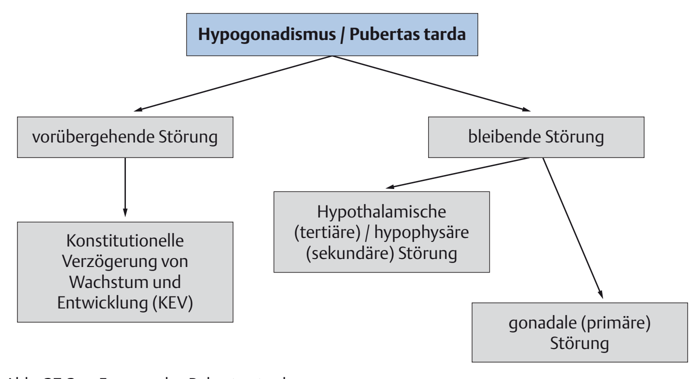


Abb. 27.2 • Formen der Pubertas tarda

- *Normvarianten der Pubertas tarda:*
  – Konstitutionelle Entwicklungsverzögerung (KEV): Konstitutionelle Normvariante mit verspätetem Eintreten in die Pubertät (Pubertas tarda). Vorkommen vorwiegend bei Jungen, familiär gehäuft.

Klinik

▶ **KEV:**
- Pubertätswachstumsschub bleibt zum üblichen Zeitpunkt aus.
- Größe fällt aus dem bisherigen Verlauf der Perzentilenkurve heraus.
- Ausbildung der sekundären Geschlechtsmerkmale ist verzögert.
- Sonst keine weiteren Symptome.

Beachte: Die konstitutionelle Entwicklungsverzögerung kann für die Kinder eine große psychische Belastung sein.

Spezifische Diagnostik

▶ **Anamnese** mit Frage nach Wachstumsverlauf und Pubertätsbeginn bei den Eltern *(bei KEV bei den Eltern oft ebenfalls verzögert),* chronischen Erkrankungen, Medikamententherapie.

▶ **Bestimmung der anthropometrischen Maße:** Größe und Gewicht, Endgrößenbestimmung (verschiedene Methoden), Pubertätsstadien nach Tanner (S. 21). Größe und Gewicht liegen außerhalb des familiären Zielbereichs; *bei KEV Verzögerung aller sekundären Geschlechtsmerkmale in gleichem Ausmaß*, bei endokrinologischen Störungen oft unterschiedliches Ausmaß der Entwicklung (z. B. ausgebildete Schambehaarung bei noch fehlender Brustentwicklung).

▶ Bestimmung des Knochenalters (S. 19).

▶ Sonografie des inneren Genitale (Hoden/Ovarien normal angelegt?).

▶ Bestimmung von IGF-1 (Somatomedin-C). Die Werte müssen mit dem Knochenalter korreliert werden.

▶ In unklaren Fällen Wachstumshormonstimulationstest nach „Priming“ mit Testosteron: Bei KEV normaler Wachstumshormonanstieg.

Therapie

▶ **KEV:**
- Meist genügt die beruhigende Beratung. Aufklärung über wahrscheinlich normale Endgrößenprognose und psychische Stützung bis zum verspäteten Pubertätseintritt.
- In schweren Fällen, bei großen psychischen Problemen und ungünstiger Endgrößenprognose evtl. ab Knochenalter von 12,5–13 Jahren bei Knaben Testosteronenanthat 50 mg monatlich i. m. über 3 (–6) Monate.

▶ **Endokrinologische Pubertas tarda** mit permanentem Hypogonadismus:
- Bei Mädchen ab 13. (Turner-Syndrom 14.–15.) Lebensjahr mit Östradiolvalerat und Äthinylöstradiol täglich, später zyklisch, ergänzt durch Gestagen. Durchführung unter Leitung eines Experten.
- Bei Jungen: Testosteron-Depot monatlich, zur Stimulation des Hodenwachstums Kombination mit HCG.

Prognose

▶ **KEV:** Endgröße im präpuberalen bzw. frühpuberalen Perzentilenbereich; wenn bei Mädchen kein Pubertätseintritt nach 16 Jahren, bei Knaben nach 18 Jahren erfolgt, weitere Abklärung.

▶ **Bei endokrinologischen Störungen:** Mädchen mit Turner-Syndrom bleiben trotz Hormonsubstitution infertil (mögliche Ausnahme: Mosaik XO/XX). Die Endgröße kann durch Gabe von Wachstumshormonen (STH) erhöht werden, trotzdem bleiben die Mädchen meist minderwüchsig. Bei Jungen kann – je nach Grunderkrankung – in Einzelfällen durch die hormonelle Substitution eine Fertilität erreicht werden.

27.16 Ausgewählte gynäkologische Erkrankungen

Vulvovaginitis

- **Häufigkeit:** Bis zu 60 % der Mädchen zwischen 3.–6. und 12.–14. Lj. sind zumindest einmal davon betroffen.
- **Ätiologie:**
  - *Infektionen durch Bakterien, Pilze, Protozoen:* E. coli, Enterokokken, Mischflora, selten Chlamydien, Gardnerella, Trichomonaden, Candida (25 %), Gonorrhoe nach Pubertätsbeginn, Streptokokken, Staphylokokken.
  - *Entzündliche Mitreaktion* bei HWI, Gastroenteritis, HNO-Infektionen.
  - *Dyshormonaler Fluor.*
  - *Chemische/mechanische Reize:* Fremdkörper, Tampons, Piercing, chemische Zusätze zu Waschmittel, mechanische Irritationen, enge Hosen, zu wenig oder übertriebene Hygiene.
  - *Allergien.*
  - *Viren:* Herpes genitalis, Molluscum contagiosum, Condylomata accuminata, Varizellen.
  - *Sexueller Missbrauch:* Verdacht bei erwachsenentypischen Infektionen (z. B. Herpes simplex Typ 2) und Verletzungen.
- **Klinik:**
  - Rötung und Schwellung der Labien und des Introitus vaginae.
  - Fluor weißlich serös (Mischflora), gelblich-eitrig (Streptok., Staph. aureus u. a.), weißlich käsig (Mykose).
  - Brennen, besonders bei Miktion.
  - Juckreiz, Kratzspuren.
  - Spezifische Veränderungen: Papillome bei Condylomata, gedellte Knötchen bei Mollusken.
- **Mögliche Komplikationen:**
  - Endometritis.
  - „Toxic shock syndrome“.
- **Diagnostik:**
  - Anamnese (Hygiene u. a. siehe oben).
  - Inspektion bei Spreizen der Labien, am besten in Knie-Ellenbogen-Position – immer in Anwesenheit einer weiblichen Hilfe!
  - Abstrich aus hinterem Scheidengewölbe mittels sterilem Harnkatheter oder Tupfer für Kultur.
  - Vaginoskopie bei besonderen Befunden durch Experten.
- **Therapie:** Lokal estriolhaltige Creme intravaginal, Sitzbäder mit Betaisodona. Je nach Befund evtl. antibiotische Lösung mittels Pipette oder antimykotische Ovula.

Hinweis: Seit 2007 gibt es in Deutschland eine offizielle Empfehlung der STIKO zur Impfung gegen Humane Papillomaviren (HPV) bei Mädchen bis zum 12. Lebensjahr; vgl. hierzu HPV-Impfung (S. 48). Ähnliche Empfehlungen gibt es durch die Impfkommissionen in Österreich (Impfung für Mädchen und Knaben empfohlen!) und der Schweiz.

Synechie der kleinen Labien

- **Vorkommen** bei Mädchen im Säuglings- und Kleinkindalter.
- **Ätiologie:** Nicht infektiös, durch chronische Irritation (mechanisch, entzündlich, hygienebedingt) entstehende Verklebung der Labia minora.
- **Therapie:** Östradiolhaltige Creme lokal (z. B. Ovestin) führt in wenigen Tagen in > 90 % zur Lösung, sonst stumpfe, vorsichtig manuelle Lösung mit Knopfsonde. Verlaufskontrolle erforderlich, da Rezidivneigung besteht.

Hymenalatresie

- **Ätiologie:** Angeborene Fehlbildung.
- **Klinik:** Das nicht abfließende Vaginalsekret schimmert durch das vorgewölbte Häutchen durch. Entstehung eines Hämatokolpos bei 1. Menstruation, deutlich sichtbar. Charakteristisch sind zyklische Schmerzen im Abstand von etwa 4 Wochen. Vereinzeltes Auftreten der Symptomatik schon im Säuglingsalter!
- **Therapie:** Spaltung und partielle Exzision des Hymens.

Adnexitis

- **Ätiologie:** Aufsteigende Infektion v. a. bei sexuell aktiven Jugendlichen.
- **Erreger:** Gonokokken, Chlamydien, Anaerobier, Gardnerella vaginalis, E. coli, Mykoplasmen.
- **Klinik:** Eher unspezifische Bauch- oder Flankenschmerzen, evtl. verstärkt bei Menstruation. Druckschmerz im Unterbauch.
- **Diagnose:** Sonografie.
- **Therapie:** Antibiotische Behandlung auch ohne Erregernachweis (z. B. Aminopenicillin mit Clavulansäure).

Dysmenorrhoe

- **Häufigkeit:** > 20 % der Mädchen in der Postmenarche.
- **Ätiologie:** Sehr schmerzhafte Kontraktion und Durchblutungsstörungen durch erhöhte Prostaglandinsynthese. Psychovegetative Komponente. Familiäre Häufung.
- **Klinik:** Krampfartige Schmerzen mit Übelkeit, evtl. Erbrechen, Kopfschmerzen, Durchfall, evtl. Bettlägrigkeit. Gynäkologischer Befund meist unauffällig.
- **Differenzialdiagnosen:** Adnexitis, Appendizitis, Zystitis, Kolitis, Extrauteringravidität.
- **Therapie:** Lokale Wärme. Ibuprofen, evtl. Prostaglandinhemmer (z. B. Proxen), evtl. Hormontherapie durch Experten.

Amenorrhoe

- **Primäre Amenorrhoe:** Ausbleiben der Menarche, siehe Pubertas tarda (S. 637).
- **Sekundäre Amenorrhoe:** Ausbleiben der Menstruation > 4–6 Monate: Schwangerschaft (Test), hypothalamische Störung (Leistungssport, Anorexia nervosa u. a. Essstörungen), polyzystische Ovarien, Hyperandrogenämie, Insulinresistenz u. a.

Oligomenorrhoe

- Zyklusdauer > 35 d, häufig in den ersten Zyklen nach Menarche.
- Wenn persistierend, Hormonsubstitution.

28 Augenerkrankungen

28.1 Sehstörungen und ihre frühzeitige Erkennung

Normale Sehentwicklung beim Säugling

Siehe Tab. 28.1.

Tab. 28.1 • **Sehentwicklung beim Säugling**

Alter	Fähigkeit
1./2. Monat	Statisches Richtungssehen, Erkennen von Helligkeit (Lichtreaktion), langsamer Richtungswechsel ab 3. Lebenswoche, Fixation ab 2. Monat, Beginn des Farbensehens
3.–4. Monat	Bewegungssehen (visuelle Folgereaktion) 8.–11. Lebenswoche, schneller Richtungswechsel, Aufnahme von Blickkontakt, Tiefenschärfe und Akkomodation; die Hand-Augen-Koordination entwickelt sich noch unter Führung der Hand, d. h. mit der Hand ergriffene Gegenstände werden betrachtet
5.–6. Monat	Reaktion auf Gesehenes: gezieltes Greifen nach Gegenständen; Beginn des räumlichen Sehens
7.–9. Monat	das Kind ergreift einen Gegenstand unter Führung der Augen; Unterscheidung zwischen bekannten und fremden Gesichtern

Beachte: Die volle Sehschärfe ist im Schnitt erst im 2. Lebensjahr voll entwickelt!

Amblyopie

- **Definition:** Sehschwäche durch Störung der visuellen Entwicklung in der Kindheit.
- ***Beachte:***
  - Bei ca. 12 % der Schulkinder liegen Sehstörungen vor.
  - Um diese Zahl zu minimieren, **müssen** Sehstörungen im ersten Lebensjahr im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen erkannt werden.
  - Bei V. a. Sehstörung (s. u.) Untersuchung durch Augenfacharzt (z. B. Erstsymptom bei Retinoblastom = Schielen!).
- **Mögliche Ursachen:**
  - Alle Veränderungen am Auge, die das Sehen beeinträchtigen, können zur Amblyopie führen.
  - Im ersten Lebensjahr stehen die Organanomalien im Vordergrund: Katarakt, Glaukom, Lidfehlstellung, Anlagestörung des Sehnervs /des Bulbus, dazu Entzündungen, Tumore, Strabismus, Nystagmus. Bis zum 3. Lebensjahr sind es zunehmend Refraktionsstörungen, Anisometropie, Strabismus
  - ***Beachte:*** unerkanntes Schielen kann innerhalb von Wochen zur Amblyopie des nicht benützten Auges führen
- **Diagnostik:**
  - *Allgemeine Maßnahmen* (ab U2):
    - Befragen der Eltern nach wegweisenden Symptomen. Wichtigstes Frühzeichen eines Sehfehlers ist das Schielen – meist eines Auges – bei Müdigkeit.
    - Untersuchung im Rahmen der körperlichen Untersuchung (S. 59).
  - *Altersabhängige Maßnahmen:*
    - Säugling (U2–U6): Beobachten im Blickkontakt (Fixieren etc.) und während Okklusion eines Auges. Das Kind ist unruhig und weint, wenn bei Schwachsichtigkeit eines Auges das gut sehende abgedeckt wird. Achten auf Organanomalien, Durchführung des Brücknertests (S. 648).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.



Abb. 28.1 • Die Preferential-Looking-Puppe zieht durch den Kontrastreichtum die Aufmerksamkeit des Kindes auf sich

– Spezifischer Augenbefund nach dem österr. Mutter-Kind-Pass im 10.-14. und 22.-26. Lebensmonat.
– Ab dem 3. Lebensjahr (ab U7): Visusprüfung immer seitengetrennt; verschieden große Figuren werden in 3 m Entfernung (Fernvisus) und in 40 cm Entfernung (Nahvisus) angeboten, z. B. Lea-Hyvärinen-Test (s. www.lea-test.fi) oder Lang Stereotest (S. 644).
– Ab dem 5. Lebensjahr (ab U8): Visusprüfung mit Landolt C Test, Hyvärinen- oder Pflüger-E-Test (siehe Abb. 28.2); beide Augen getrennt prüfen (auf sorgfältige Abdeckung achten!), Prüfung der Akkomodation mit Annäherung.
– Im Schulalter (ab U9): Visusprüfung mit Landolt C Test, Hyvärinen- oder Pflüger-E-Test (siehe Abb. 28.2). Beide Augen getrennt prüfen (auf sorgfältige Abdeckung achten!), Prüfung der Akkomodation mit Annäherung.

Indikationen zur Überweisung zum Augenarzt

▶ **Bekannte Risikofaktoren:**
- Hereditäre Belastung (Schielen, Katarakt, Glaukom).
- Infektionen in der Schwangerschaft (z. B. Röteln, Toxoplasmose).
- Frühgeburt.
- Perinatale Asphyxie.
- Langzeitbeatmung.
- Meningoenzephalitis.

▶ **Befunde bei Vorsorgeuntersuchungen:**
- Schielen nach der 6. Lebenswoche.
- Mangelnder Blickkontakt nach dem 2. Lebensmonat.
- Mangelnde Fixation und Folgebewegungen auf große farbige Objekte nach dem 3. Lebensmonat.

▶ **Symptome einer Sehstörung:**
- „Augenbohren“, Reiben der Augen, Verrollung der Augen, Blinzeln, Grimassieren.
- Kopfzwangshaltung.
- Tränenträufeln (Epiphora).
- Fotophobie.
- Diplopie (Doppeltsehen).
- Fehlende Hand-Auge-Koordination.
- Chronische Kopfschmerzen (Zephalgie), rasches Ermüden.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

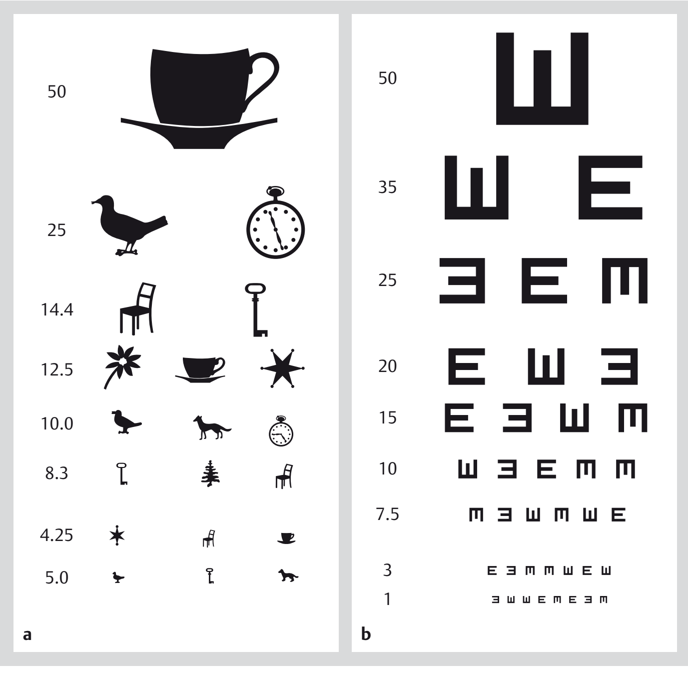


Abb. 28.2 • Sehprobentafeln (a) und Pflüger-E-Test (b) (aus Sitzmann, Duale Reihe Pädiatrie, Thieme, 2002)

- Nystagmus.
- Ungeschicklichkeit, „Danebengreifen".
- Allgemeines Desinteresse, verzögerte allgemeine Entwicklung, Schulschwierigkeiten.
- Betrachten eines Gegenstandes „vor dem Auge".
- Sichtbare Augenfehlbildungen (S. 217), isoliert oder als Symptome bei Fehlbildungssyndromen.

Diagnostische Maßnahmen durch den Augenarzt

- ▶ **Visusprüfung**
- ▶ **Orthoptische Untersuchung:**
  - Hirschberg-Test: Beobachtung der Übereinstimmung des Lichtreflexes auf den korrespondierenden Stellen der Hornhaut beider Augen.
  - Brückner-Test.
  - Abdeck- und Aufdecktest.
- ▶ **Prüfung der Motilität** (Puppenkopfphänomen): Blickrichtung entgegen einer passiven Bewegung des Kopfes.
- ▶ **Skiaskopie zur Refraktionsbestimmung:** Durch die Pupille wird Licht auf die Netzhaut geworfen. Zeigt bei Bewegung der Lichtquelle der Lichtreflex in der Pupille die gleiche Richtung wie die Richtung der Lichtquelle, ist das Kind weitsichtig (Hyperopie); bei gegenläufiger Bewegung des Lichtreflexes ist das Kind kurzsichtig (Myo-

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

pie). Bei stabförmiger Verformung der Lichtquelle besteht ein Astigmatismus. Bei fehlender Bewegung (Flackerpunkt) liegt keine Refraktionsanomalie vor.

- **Prüfung des Stereosehens mit dem Lang-Test:** Auf einer Karte sind verschiedene Gegenstände abgebildet, die das Kind nur wahrnimmt, wenn es räumlich sehen kann.
- **Untersuchung der brechenden Medien:** Spaltlampe, manchmal in Narkose indiziert.
- **Untersuchung des Augenhintergrundes:** Mit dem Ophthalmoskop oder an der Spaltlampe mit einer Vilklinse.
- **Spezialuntersuchungen je nach Fragestellung:** Elektroophthalmologische Untersuchung (ERG = Elektroretinogramm, VECP = visuell evozierte zerebrale Potenziale, MEP = Muster evozierte Potenziale, EOG = Elektrookulogramm), Echografie, Perimetrie (Gesichtsfeld), Gonioskopie (Kammerwinkel). Sonografie, CT, MRT bei V. a. hirnorganische Ursache für Sehstörungen.

Therapieprinzipien

- **Allgemein:**
  - Je nach Grundkrankheit konservative oder operative Therapie.
  - *Sehfrühförderung:* Die zerebrale Kapazität ist im 1.–3. Lebensjahr am größten.
- **Bei Strabismus** (S. 648).
- **Bei Refraktionsanomalien:** Korrektur je nach Ausmaß und zusätzlicher Schielstellung ab dem Zeitpunkt der Diagnose (auch vor dem 1. Lebensjahr) mit kindgerechten Brillen.
- **Nach Katarakt-Operation:** Korrektur mit Kontakt-Linse oder Intraokularlinse (IOL).

28.2 Leitsymptome am Auge und häufige Augenerkrankungen bei Kindern

Leitsymptome am Auge und ihre häufigsten Ursachen

Siehe Tab. 28.2.

Tab. 28.2 • Leitsymptome am Auge und ihre häufigsten Ursachen

Leitsymptom	häufige Ursachen
Lidschwellung, periorbitale Rötung	
• beidseits	• nach langem Weinen
	• nach Hustenanfall
	• allergisch (z. B. Heuschnupfen)
	• angioneurotisches Syndrom
	• nephrotisches Syndrom (S. 462)
	• Herzinsuffizienz (S. 398)
	• Lupus erythematodes (S. 526), oft Lilaverfärbung der Lider
• lokal (meist einseitig)	• Konjunktivitis (S. 646)
	• Insektenstich
	• Hämatom
	• Hordeolum („Gerstenkorn“)
	• Chalazion („Hagelkorn“)
	• Dakryozystitis
	• Dakryoadenitis

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 28.2 • **Fortsetzung**

Leitsymptom	häufige Ursachen
	• Orbitalphlegmone (Bulbus rot)
	• Präseptale Zellulitis (Bulbus blau) ausgehend von Ethmoiditis
	• Fremdkörper (S. 649)
	• Retinoblastom (S. 730), verbunden mit Leukokorie = gelblich weißer Reflex hinter der Pupille
Exophthalmus	• Morbus Basedow (S. 624)
	• Orbitatumor oder extraorbitaler Tumor mit orbitaler Beteiligung
	• Hämangiom, Lymphangiom, Sinusthrombose
	• Orbitalphlegmone
	• Hämatome (Trauma), Blutung (Hämophilie)
Rotes Auge	• Konjunktivitis (S. 646), infektiös, allergisch
	• mechanische/chemische Reizung (Sonne, Wind, Verätzungen, Fremdkörper, Kontaktlinsen)
	• Keratitis
	• Uveitis/Iridozyklitis (häufig autoimmun)
	• Episkleritis/Skleritis (z. B. bei rheumatischen Erkrankungen)
	• posttraumatisch, beachte: Kindesmisshandlung (S. 869)
	• nach Hustenanfall (v. a. bei Keuchhusten)
	• Konjunktivalblutung
	• bei Neugeborenen Normalbefund!
	• Glaukom

Dakryostenose/Dakryocystitis neonatorum

- **Definition:** Stenose an der Mündung des Ductus nasolacrimalis durch unvollständiges Öffnen der Plica lacrimalis = Hasner-Membran. Der Tränenstau bietet ideale Bedingungen für das Wachstum von Bakterien (Staphylo-, Strepto- und Pneumokokken), was innerhalb kurzer Zeit zur Dakryocystitis führt.
- **Häufigkeit:** Ca. 6 % aller jungen Säuglinge.
- **Symptome:**
  - Tränenträufeln aus dem betroffenen Auge wenige Wochen nach der Geburt, oft durch Infekte der oberen Luftwege ausgelöst.
  - Krustig-verklebte Lidränder, v. a. morgens.
  - Bei sekundärer Dakryocystitis Eiteransammlung in der nasalen Lidspalte.
- **Diagnose:** Klinik.
- **Differenzialdiagnose:** Neugeborenenkonjunktivitis (S. 646), Hydrophtalmie (Glaukom).
- **Therapie:**
  - Meist selbst heilend.
  - Mehrfaches tägliches Massieren des Tränensackes mit Zeigefinger und Druck nach unten zum Sprengen der Hasner-Membran über 1–2 Wochen.
  - Bei Superinfektion Gentamycin-Tropfen lokal, s. u. Konjunktivitis.
  - Nur bei hartnäckigen Residuen (Tränenträufeln, Infektionen) bis zum 8. Lebensmonat Druckspülung und evtl. Sondierung des Tränengangs (***Cave:*** Narbenstenose).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Konjunktivitis (Entzündung der Augenbindehaut)

- **Definition:** Entzündung der Bindehaut, die einhergeht mit Gefäßerweiterung, zellulärer Infiltration und Exsudation.
- **Praktisches Vorgehen:**
  - Ursachensuche nach Alter und klinischem Erscheinungsbild s. Tab. 28.3. 80 % der Bindehautentzündungen bei Kindern jenseits des Neugeborenenalters sind bakteriell, 13 % viral und 2 % allergisch bedingt. Auch an mechanische und chemische Reizung, Verletzung, Kawasaki-Syndrom u. a. ist zu denken.
  - *Therapie bei Konjunktivitis jenseits des Neugeborenenalters:*
    - Zunächst ggf. auch ohne vorherigen Versuch mit Betaisodona-Tropfen blind, mit Betaisodona-1:32-Tropfen (außer bei Jodallergie), magistraliter herzustellen.
    - Bei fehlender Besserung ggf. nach 5 d Keimnachweis und gezielte Antibiose, z. B. Gentamycin-Augentropfen alle 3 h über 5 d. Immer beide Augen behandeln.
    - Bei Herpes-Infektion: Aciclovir-Augentropfen 3 × tgl.
    - Bei allergischer Genese: Chromoglycinsäure-Augentropfen, evtl. in Kombination mit Prednisolon-Tropfen.
    - Unspezifische lokale Antiphlogistika werden nicht mehr empfohlen.

Tab. 28.3 • **Klinisches Erscheinungsbild der verschiedenen Konjunktivitiden bei Kindern**

Klinik	spricht am ehesten für	häufige Erreger
• starke Rötung • Bindehautschwellung • eitrige Sekretion • Kinder meist jünger als 6 Jahre	bakterielle Ursache	• Staphylococcus aureus • Streptokoccus pneumoniae • Haemophilus influenzae • Moraxella catarrhalis
• einseitiger Beginn (meist nach ca. 24–48 h Befall auch des kontralateralen Auges) • stark tränendes und juckendes Auge • seromuköses Sekret • häufig assoziiert mit viralen Atemwegsinfekten • Kinder meist älter als 6 Jahre	virale Ursache	• Adenoviren • besonders schwere Form mit Beteiligung der Kornea durch Adenoviren Typ 8,19 und 37 = hochinfektiöse epidemische Keratokonjunktivitis • seltener Herpesviren (meist Primärinfektion nach Lippenherpes)
• tränende, stark juckende Augen • häufig saisonal auftretend • evtl. positive Atopieanamnese	allergische Ursache	
bei Neugeborenen (ca. 10 % aller Neugeborenen erkranken an einer Konjunktivitis; Übertragung der Erreger unter der Geburt):		
• ab dem ca. 5. Lebenstag eitrig-schleimiges Sekret	bakterielle Ursache	• Chlamydien (häufigste Bindehauterreger bei Neugeborenen)
• ab dem 2. Lebenstag akut rahmig-eitriges Sekret, das evtl. aus der Lidspalte quillt	bakterielle Ursache	• Gonokokken
• ab dem 5. Lebenstag wässriges Sekret	virale Ursache	• Herpes-simplex

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Diagnostik und Therapie der Neugeborenenkonjunktivitis:*
  - Diagnose mit Abstrich.
  - Bei Chlamydien (Einschlussblenorrhö): Systemische Behandlung mit Makrolid-Antibiotika, z. B. Erythromycin 40–50 mg/kg KG/d p. o. in 3 ED für 10–14 d und lokal Erythromycin- oder Gentamycin-Salbe 3 × tgl.
  - Bei Gonokokken (Gonoblenorrhö): Systemische Behandlung mit Cefotaxim 100 mg/kg KG/d p. o. in 3 ED, dazu mehrmals tägl. Spülungen mit isotonischer NaCl-Lösung über 7 Tage.
  - Bei Herpes-Infektion: Systemische Behandlung mit Aciclovir 60 mg/kg KG/d p. o. in 3 ED bis 3 d nach Abheilung.

Katarakt (Grauer Star)

Beachte: Bei V. a. Linsentrübung immer Überweisung an Ophthalmologen.

- **Symptome:**
  - Leukokorie (S. 645).
  - Okulodigitales Phänomen: Durch Druck auf den Bulbus erzeugen die Kinder Lichtphänomene, die sie interessant finden.
  - Strabismus als erstes Zeichen einer Sehbehinderung.
  - Unsicherheiten beim Greifen und Laufen, „Ungeschicklichkeit".
  - Nystagmus.
- **Häufigste Ursachen:**
  - *Säuglinge und Kleinkinder:* Idiopathisch (50–70 %), genetische Syndrome (z. B. Down-Syndrom, Turner-Syndrom); Stoffwechselerkrankungen, v. a. Galaktosestoffwechselstörung (S. 600); kongenital (autosomal dominant, rezessiv oder X-gebunden); pränatale Infektionen (Röteln, Mumps, Hepatitis, Toxoplasmose, Windpocken, Herpes simplex, Zytomegalie); unreife Neugeborene (meist spontane Rückbildung).
  - *Spätere Manifestation:* Diabetes mellitus, myotone Dystrophie (Curschmann-Steinert), Hypoparathyreoidismus, postnatale Infektionen (Masern, Windpocken, Hepatitis, Polio, Mononukleose), medikamentös (Kortison, Chlorpromazin, Cholinesterasehemmer, Vitamin-D-Intoxikation, Busulphan); posttraumatisch, Strahlenexposition.
- **Therapie:**
  - *Operativ:* Frühzeitige Linsenextraktion innerhalb von Tagen bis Wochen nach Diagnosestellung, auch beim Neugeborenen, da sonst Gefahr der Amblyopie; anschließender Refraktionsausgleich mit Kontaktlinsen, Intraokularlinsen oder Starbrille; im ersten Lebensjahr alle 2 Monate, im 2. Lebensjahr alle 3–4 Monate Refraktionsüberprüfung mit Anpassung von Kontaktlinsen bzw. Brillengläsern und Nachstarkontrolle. Einsetzen einer Intraokularlinse ab dem 1. Lebensjahr möglich.
  - *Konservativ:* Lediglich bei Galaktosämie; Rückbildung der Linsentrübung unter galaktosefreier Ernährung in den ersten Lebenswochen möglich.

Retinopathia praematurorum (RPM)

- **Definition:** Fibrovaskuläre Proliferationen in der Netzhautperipherie bei Frühgeborenen (unter Sauerstofftherapie).
- **Risikofaktoren:** Frühgeburt v. a. vor der 36. Schwangerschaftswoche, Geburtsgewicht unter 2000 g, Sauerstofftherapie.
- **Häufigkeit:** Häufigste Erblindungsursache im Kindesalter (25–50 %); bei Geburtsgewicht < 1500 g ca. 3 % der überlebenden Kinder, bei Geburtsgewicht < 1000 g über 20 % der überlebenden Kinder, davon erblinden ca. 10 % total.
- **Stadien:**
  - *Stadium 1:* Ophthalmoskopisch erkennbare weiße Demarkationslinie zwischen vaskularisierter und nicht vaskularisierter Netzhaut mit abnormen Gefäßverzweigungen und Arkaden.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Stadium 2:* Demarkationslinie wird prominent zur Leiste.
- *Stadium 3:* Prominente Leiste und extraretinale fibrovaskuläre Proliferation, Gefäßneubildungen bis in den Glaskörper, Netzhautblutungen, Glaskörperblutungen, Glaskörpertrübungen.
- *Stadium 4:* Progressive fibrovaskuläre Proliferation in den Glaskörperraum mit beginnender traktionsbedingter partieller Netzhautablösung.
- *Stadium 5:* Totale Netzhautablösung (retrolentale Fibroplasie).

▶ **Diagnose:** Funduskopie.

- *Screening bei Risikokindern:*
  – Bei **Frühgeborenen mit Gestationsalter < 32 Wochen** bzw. bei nicht bekanntem Gestationsalter **bei Geburtsgewicht < 1500 g** *unabhängig von einer zusätzlichen Sauerstoffgabe.*
  – Bei **Frühgeborenen zwischen 32 und 36 Wochen** Gestationsalter, wenn **postnatal länger als 3 Tage Sauerstoff** gegeben wurde.
- *Kontrollen:* Bei Veränderungen. Frequenz der Kontrollen abhängig vom Grad der Veränderung (Screening-Schema der Deutschen Retinologischen Gesellschaft s. Leitlinien der Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin unter www.awmf.org/leitlinien (Leitlinien von 2010 werden derzeit überprüft).
- **Therapie:**
  – Laser ab Stadium 3, Stadium 4 evtl. mit Cerclage des Auges oder Vitrektomie, Stadium 5 keine Therapie verfügbar.

Strabismus

▶ **Definition:** Schielen ist das Abweichen eines Auges aus der zentralen Sehachse. Man unterscheidet den Strabismus concomitans (Begleitschielen) und den Strabismus paralyticus (Augenmuskellähmungen).

▶ ***Beachte:*** Schielen kann *Ursache und Symptom* einer Fehlsichtigkeit sein! Es können sich dahinter viele, auch schwerwiegende, Augenerkrankungen verbergen, bis hin zum Retinoblastom (S. 730).

▶ **Strabismus concomitans (Begleitschielen):**

- Eigentliches Schielen. Der Schielwinkel ist in allen Blickrichtungen gleich groß. Das Schielen entwickelt sich nach dem 3. Lebensmonat, in den meisten Fällen vor dem 2. Lebensjahr.
- *Ursache:* Vererbt oder Folgeerscheinung anderer Störungen; häufig Folge einer höhergradigen Hyperopie, evtl. auch Folge einer Anisometropie (unterschiedliche Brechkraft beider Augen), zentralnervösen oder anatomischen Anomalie.
- *Diagnostik:*
  – Augenstellung überprüfen bei den Vorsorgeuntersuchungen, ab U4 → Hirschberg-Test (S. 643).
  – Bei Auffälligkeiten Risikofaktoren erfragen: Familiäre Belastung → Schielrisiko bis zu 40 %, Frühgeburt, frühkindlicher Hirnschaden.
  – Abdecken eines Auges zur Prüfung einer bestehenden Amblyopie: Weinen, Quengeln des Säuglings bei bestehender Amblyopie und Abdecken des gut sehenden Auges.
  – Beurteilung der Fundusreflexe mit dem Augenspiegel (Brückner-Test): Beide Augen werden in ca. 1 m Abstand mit dem Ophthalmoskop beleuchtet; beide Fundusreflexe leuchten dunkelrot auf → wahrscheinlich Parallelstand; Fundusreflex auf einer Seite dunkelrot, auf der anderen Seite gelblich oder hellrot → V. a. Strabismus.
  – Bei Verdacht Überweisung zum und spezifische Diagnostik beim Augenarzt.
- *Therapie:*
  – Refraktionsausgleich, Okklusion (möglichst schon vor dem 1. Lebensjahr). Manifestes Schielen darf in keinem Lebensalter nachweisbar sein und bedarf, falls es doch vorkommt, der sofortigen Diagnose und ggf. Therapie zur Verhinderung einer Amblyopie, die innerhalb von Wochen auftreten kann.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

– Schieloperation: Nach Durchführung der konservativen Maßnahmen und nach Erzielung der Funktionsgleichheit beider Augen zwischen dem 2. und 5. Lebensjahr (je nach Schielwinkel).

Verletzungen und Fremdkörper

Beachte: Augenverletzungen sind besonders gefährlich, da auch kleine Verletzungen zu bleibenden Schäden und Verminderung des Sehvermögens führen können.

- **Verletzungen durch Säuren, Laugen, Kalk oder Zement:**
  - *Symptome:* Schmerzen, Fotophobie und Visusreduktion bei Hornhautbeteiligung. Laugen sind akut gefährlicher als Säuren, da sie rascher penetrieren als Säuren!
  - *Erstmaßnahmen:*
    – Kalk- und Zementteile durch vorsichtige Reinigung der Augenbindehaut mit steriler Kompresse/Wattetupfer oder Zipfel eines sauberen Taschentuchs entfernen.
    – Sofortige intensive Spülung mit laufendem Wasser über mindestens 20 min, evtl. bis zu 2 h. Wasserfluss direkt auf das Auge richten. Augenlider mit festem Zug auseinanderhalten.
  - *Überweisung zum Facharzt.*
- **Contusio bulbi (Augenprellung):**
  - *Ursachen:* Stumpfe Gewalteinwirkung wie Faustschlag, Ball (Tennis, Squash u. a.), Fahrradunfall, Pferdetritt u. a.
  - *Symptome:* Sehr variabler Visusverlust (1,0 bis fehlende Lichtscheinwahrnehmung), Schmerzen, geschwollene Augenlider.
  - *Erstmaßnahmen:* Überprüfung, ob perforierende Verletzung (= intraokulärer Fremdkörper) vorliegt (Platzwunden oder Blutungen der Konjunktiva, Blut in der Vorderkammer = Hyphaema). Bei perforierender Verletzung keinesfalls Augenverband, lediglich Augenklappe, gute Sedierung.
  - *Überweisung und liegender Transport* in Augenklinik. In 25 % der Fälle sind schwerwiegendere Augenverletzungen assoziiert.
- **Erosio corneae** (oberflächlicher Epitheldefekt der Kornea):
  - *Ursachen:* z. B. Fingernagel, Holzsplitter u. a.
  - *Symptome:* Fremdkörpergefühl, Epiphora (Tränenträufeln), Schmerzen, Fotophobie, Visusreduktion abhängig von zentraler Lage und Größe des Defekts.
  - *Erstmaßnahmen:*
    – Inspektion: evtl. Blepharospasmus (Lidkrampf), Ektropionieren der Lider zum Ausschluss von Fremdkörpern unter den Lidern.
    – Verband; cave: Amblyopiegefahr bei Kindern unter 8 Jahren; daher Verband immer wieder für einige Stunden entfernen.
    – Gentamicin Augentropfen 3 × tgl. bis zur Abheilung, bei organischem Material (z. B. Holz) Natamycin Augensalbe 5 × täglich.
  - Bei ausbleibender Reepithelialisierung nach 48 h Überweisung zum Facharzt.

Kindliches Glaukom (Hydrophthalmus, Buphthalmus)

- **Ursache:** Persistierendes embryonales Gewebe im Kammerwinkel mit Abflussstörung des Kammerwassers.
- **Symptome:** Bulbusvergrößerung („schöne große Augen“), Fotophobie, Tränenfluss, Blepharospasmus.
- **Erstmaßnahme:** Notfall! Überweisung zur Augendruckmessung (pathologisch > 12 mm) und Trabekulotomie.

Retinoblastom

Siehe Retinoblastom (S. 730).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Neuritis nervi optici

- **Ursache:** Entzündung des N. opticus im Rahmen viraler Infektionen oder neurologischer Systemerkrankungen, z. B. Enzephalitis disseminata.
- **Symptome:** Plötzliche Sehverminderung, Schmerzen periorbital bei Augenbewegungen und Bulbusdruck. Pupille normal (Retrobulbärneuritis) oder ödematös verwaschen (Papillitis). Kontrast- und Farbensehen unterschiedlich.
- **Erstmaßnahmen:** Überweisung zum Facharzt.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

29 Infektionskrankheiten

29.1 Infektionsverdacht und -diagnostik

Leitsymptome und -befunde

- **Fieber** (S. 206).
- **Lymphknotenschwellungen** (S. 211).
- Bei lokalen Infektionen (z. B. Abszess, Osteomyelitis) klassische Entzündungszeichen: **Rötung, Schwellung, Überwärmung, Schmerzen, Funktionseinschränkung**.
- **Exantheme:** Differenzialdiagnosen s. Tab. 29.2.
- **Meningismuszeichen** (S. 677).

Labordiagnostik – Blut und Harn

- **Blutbild:** Leukozytose? Linksverschiebung der Neutrophilen und toxische Granulation sprechen eher für bakterielle Infektion (Ausnahme Pertussis!). Die Thrombozytenzahl kann im Rahmen von Infektionen im Normbereich bleiben, aber auch erhöht (Bsp. Rotavirusinfektion) oder vermindert sein (Bsp. EBV-Infektion).
- **BSG und CRP, ggf. Interleukine (in der Infektionsdiagnostik hilfreich):** ↑ bei bakteriellen Infektionen, aber auch nach Operationen. C-reaktives Protein reagiert rascher als BSG, aber langsamer als Interleukine (z. B. IL-6, IL-8).
- **Procalcitonin (PCT):** Signifikant erhöht v. a. bei generalisierten bakteriellen Infektionen und invasiven Pilzerkrankungen (Pilz-Sepsis). Anstieg früher als CRP, aber später als Interleukine.
- **Bei klinischem V. a. Exsikkose und/oder Nierenfunktionseinschränkung:** Elektrolyte, Kreatinin, Harnstoff, Blutbild (Hkt ↑), Säure-Basen-Haushalt.
- **Harnstatus:** Bei **jedem unklaren Fieber** nach Harnwegsinfekt suchen!
- **TORCH-Screening** bei V. a. pränatale Infektion (S. 286).

Labordiagnostik – Erregernachweis

- **Bakteriennachweis** (siehe Tab. 29.1).

Beachte: Gewinnung von Material zur bakteriologischen Diagnostik **vor** Einleitung einer antibiotischen Therapie! Spezifische Transportmedien werden vom zuständigen Labor geliefert.

- **Virennachweis:**
  - *Direkter Nachweis:*
    - Methoden: Elektronenmikroskopisch, PCR, Immunfluoreszenztest (IFT) oder ELISA (enzyme linked immunosorbent assay).
    - Material: Rachenspülwasser, Stuhl, Urin, Liquor, Blut, Hauteffloreszenzen (z. B. bei Herpes simplex).
  - *Antikörpernachweis:*
    - Methoden: Hämagglutinationshemmtest (HAH), enzyme linked immunosorbent assay (ELISA), Radioimmunoassay (RIA), Immunfluoreszenztest (IFT), Westernblot.
    - Bewertung: Für eine Diagnose als beweisend gelten in der Regel ein 4-facher Titeranstieg in zwei Serumproben innerhalb von 14 Tagen (HAH,IFT), ein einzelner besonders hoher Titer der IgG-Klasse (z. B.ELISA) und der Nachweis spezifischer AK der IgM-Klasse.
    - Material: Serum.
    - Indikationen: Nachweis/Ausschluss einer Virusinfektion, Verlaufskontrolle, Therapiekontrolle (Bsp. Hepatitis B + C – quantitative PCR); bei allen Infektionen, bei denen die Klassifizierung der Krankheit durch den klinischen Befund nicht eindeutig erbracht werden kann, aber für Entscheidungen zur Isolierung und zum therapeutischen Handeln notwendig ist.
- **Spezielle Verfahren:** s. jeweiliges Krankheitsbild.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 29.1 • **Labordiagnostik zum Erregernachweis bei V. a. bakterielle Infektion**

Material	Indikation	praktische Hinweise
Blutkultur	V. a. Sepsis, Endokarditis, NG und Sgl. mit Infektionsverdacht	• eine Flasche belüften → Aerobier? Anaerobe Blutkultur nur bei entspr. Verdacht • Transport bei Raumtemperatur • Laborangaben (LA): Erreger und Resistenz; Angabe wichtiger klinischer Daten, Verdachtsdiagnose, ggf. Antibiotikatherapie, Endokarditis
Urin	V. a. HWI	• Mittelstrahlurin (MSU) • vorgefertigte Agarträger (z. B. Uricult) → Brutschrank • Aufbewahrung Urin nativ im Kühlschrank (+ 4 °C), Uricult im Brutschrank • LA: s. Blutkultur • Bewertung für Spontanharn: > 10^5 Keime/ml signifikante Bakteriurie; 10^4–10^5 Keime/ml grenzwertig; < 10^4 wahrscheinlich kontaminiert
Stuhl	V. a. Enteritiden, akute und chronische Diarrhö	• möglichst schleimige/blutige Bestandteile in Probengefäß • wenn nicht möglich Rektalabstrich: Stieltupfer bis hinter Analschließmuskel einführen und drehen → sofort in Transportmedium geben • Aufbewahrung bei Raumtemperatur • LA: s. Blutkultur; Hinweis: auch an seltene Keime denken (ggf. Angabe von Auslandsreisen)
Sputum	meist nur bei chronisch rezidivierenden Atemwegserkrankungen (z. B. Mukoviszidose, Tbc, immunsupprimierten Patienten); nicht bei „normalen“ Atemwegsinfekten	• je weniger das Untersuchungsmaterial mit der Flora der Nasen-Mundschleimhaut kontaminiert ist, desto höher die Spezifität • generell kritische Bewertung • Aufbewahrung bei Raumtemperatur, gekühlt für Virusnachweis • LA: s. Blutkultur • bei Tbc-Verdacht besser Nüchternmagensaft
Tonsillenabstrich/Rachenabstrich	bei V. a. Streptokokken	• Zunge mit Mundspatel herunterdrücken und Abstrich von entzündeten Bereichen entnehmen • Aufbewahrung und Transport bei Raumtemperatur • LA: s. Blutkultur
Liquor	jeder V. a. Meningitis	• Durchführung (S. 94) • Aufbewahrung im Brutschrank, falls lange Transportwege: Blutkulturflasche mit Liquor beimpfen • LA: s. Blutkultur
Punktionsflüssigkeiten (Pleura, Aszites, Abszess)	V. a. entzündliches Infiltrat	• 5–10 ml Punktat in Blutkulturflasche (unbelüftet), 5–10 ml in steriles Gefäß • Transport und Aufbewahrung unter Raumtemperatur • LA: s. Blutkultur

LA = Laboranforderung

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

29.2 Infektionskrankheiten mit Exanthem

Übersicht zur Differenzialdiagnose von Infektionskrankheiten mit Exanthem

Tab. 29.2 • **Übersicht zur Differenzialdiagnose von Infektionskrankheiten mit Exanthem**

Erkrankung	Exanthem	typische Charakteristika
Masern (S. 654)	• makulös, makulopapulös, generalisiert • Beginn retroaurikulär und Stirn, dann zentrifugal über Stamm und Extremitäten ausbreitend • konfluierend • purpurrot bis braun	• zweigipflige Fieberkurve • Koplik-Flecken • Konjunktivitis • Gefahr: Enzephalitis
Röteln (S. 655)	• makulös, makulopapulös • Beginn im Gesicht, rasche Ausbreitung auf Hals, Stamm, Extremitäten • nicht konfluierend • rosafarben bis rot	• nuchale Lymphknotenschwellung • Gefahr: Embryopathie bei Infektion Schwangerer
Exanthema subitum (S. 656)	• makulös, blassrosa • stammbetont	• plötzliches hohes Fieber über 3–4 d; Beginn des Exanthems mit Fieberabfall • Gefahr: Fieberkrampf
Erythema infectiosum (S. 657)	• figuriert an den Wangen, makulopapulös an Thorax und Extremitäten, retikulär oder landkartenähnlich figuriert an den Armen (bevorzugt Oberarmstreck- und Unterarmbeugeseiten) • Abheilung unter Pigmentierung	• Juckreiz (bei 50 %), oft assoziiert mit Pharyngitis, Fieber, Krankheitsgefühl • Gefahr: Mögliche Fetusschädigung bei Infektion in der Frühschwangerschaft (40 %) mit nachfolgendem Fruchttod
Herpes simplex (S. 658)	• *Gingivostomatitis oder H. genitalis als Erstinfektion:* Erosionen mit hämorrhagischen Krusten im Bereich der Mundschleimhaut und Lippen oder im Genitalbereich • *Herpes labialis als häufigstes Rezidiv:* kleine gruppiert stehende Bläschen, die rasch eitrig eintrüben	• häufig symptomlose Erstinfektion, hohe Durchseuchung • Gefahr: Enzephalitis als gefährliche Komplikation, v. a. bei Neugeborenen und jungen Säuglingen! • Cave: Aktiver genitaler Herpes simplex oder asymptomatische HSV-Ausscheidung bei Geburt; Risiko der neonatalen Herpesinfektion als Sepsis, Enzephalitis oder Haut-, Schleimhautbefall
Varizellen (S. 660)	• makulöser Beginn mit Umwandlung der Maculae in Vesikel und evtl. Pusteln, später Krusten → Nebeneinander der Effloreszenzen = sog. „Sternenhimmel“	• „Sternenhimmel“, Befall der Kopfhaut obligat • Gefahr: möglich Varizellen-Embryo-Fetopathie bei Infektion in der Frühschwangerschaft; • Cave: Mütterliche Varizellen mit Beginn 4 (–7) d vor der Geburt oder Beginn der neonatalen Varizellen in ersten 12 Lebenstagen, also konnatale Infektion (Letalität 30 %)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 29.2 • **Fortsetzung**

Erkrankung	Exanthem	typische Charakteristika
Scharlach (S. 662)	• papulös (sandpapierartig) • Beginn Schenkeldreieck • rasche Ausbreitung, nicht im Gesicht (nur Rötung und periorale Blässe) • gelblich bis rot	• Angina lacunaris und düsterrote Pharyngitis • Erdbeerzunge • Gefahr: Rheumatisches Fieber und Glomerulonephritis als mögliche Spätfolgen (→ 10 d Antibiose!)
Mononukleose (S. 686)	• flüchtiges Exanthem, generalisiert • meist schnelle Ausbreitung	• meist bei Jugendlichen • generalisierte Lymphknotenschwellung und weiche Splenomegalie, Angina lacunaris
Arzneimittelexanthem	• je jünger das Kind, desto eher generalisiert • unterschiedliche Morphe: masernähnlich bis großfleckig	• häufigste Auslöser sind Ampicillin/Amoxicillin oder Cotrimoxazol
Kawasaki-Syndrom (S. 529)	• polymorph flüchtiges Exanthem am Stamm, Erythem der Hand- und Fußsohlen • Schuppung an Finger und Zehen (2. Krankheitswoche)	• hohes Fieber > 5 d, kein Ansprechen auf Antibiose • Konjunktivitis

Masern

- **Erreger, Übertragung, typisches Erkrankungsalter:** Masernvirus (Paramyxovirus); Tröpfcheninfektion; 1–4 Jahre.
- **Inkubationszeit:** 11 d (Prodromalstadium) –13 d (Exanthem).
- **Kontagiosität:** 4 d vor bis 3 d nach Exanthembeginn; praktisch 100 %! Besonders hoch im uncharakteristischen Prodromalstadium.
- **Meldepflicht:** Krankheitsverdacht, Erkrankung und Tod.
- **Klinik:**
  - *Prodromalstadium (ca. 3 Tage):* Uncharakteristische katharrhalische Symptome wie Fieber, Rhinopharyngitis, Konjunktivitis, Lichtscheu, Tracheobronchitis; Koplik-Flecken („Kalkspritzer“ auf fleckigem Enanthem der Wangenschleimhaut).
  - *Hauptkrankheitsphase:*
    - Exanthem: Beginn mit erneutem Fieberschub, erst im Gesicht und hinter den Ohren, dann generalisierend. Zuerst punktförmig, dann makulopapulös konfluierend; erst hellrot, evtl. nach 4–7 d bräunlich abblassend.
    - Häufig Entwicklung einer Bindehautentzündung.
    - In der Regel starkes Krankheitsgefühl und Lichtscheu
    - Polyadenopathie.
- **Komplikationen:**
  - *Otitis:* Bei ca. 1 %. Antibiose bei eitriger Otitis (S. 316).
  - *Pneumonie:* Bei ca. 1 %. Besonders bei immungeschwächten Kindern interstitielle Pneumonie (Frühstadium) oder bakterielle Superinfektion (Exanthemstadium). Therapie (S. 344).
  - *Masernkrupp:* Selten. Therapeutisch Inhalationen mit NaCl.
  - *Hämorrhagien:* Im Rahmen einer Thrombozytopenie. Meist ungefährlich und selbstlimitierend.
  - *Appendizitis:* Bei mehr als 1–2 %. Typische Symptome (S. 767).
  - *Meningoenzephalitis* (ca. 1 : 1000): Am 3.–9. Tag nach Exanthembeginn. Bewusstseinsstörung, Krampfanfälle, neurologische Herdsymptome. Keine Masern-AK im

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Liquor nachweisbar. Symptomatische Therapie. Bei Immunsuppression Masern-Einschlusskörperchen-Enzephalitis.
- *Subakut sklerosierende Panenzephalitis (SSPE) als schwerwiegende Spätkomplikation:* sog. Slow-Virus-Infektion; Latenz zur Maserninfektion ca. 5–8 Jahre; Häufigkeit 1 : 50 000 (höher nach Masern-Erkrankung im ersten Lebensjahr); innerhalb einiger Monate zunehmende Bewegungsstörungen, Persönlichkeits- und Verhaltensveränderungen, Krampfanfälle; hoher Masern-Ak-Titer im Liquor, immer tödlicher Ausgang; Prophylaxe nur durch Impfung möglich.
- *Transitorische Immunschwäche:* Für ca. 6 Wochen.

▶ **Spezifische Diagnostik:**
- Masern sind meist klinisch erkennbar.
- *Im Zweifelsfall:* Spezifische IgM-AK, Blutbild (Leukozytopenie mit Lymphozytose [Virusinfektion]).
- *Bei Enzephalitis Liquorpunktion:* Mäßige mononukleäre Pleozytose, Eiweiß gering erhöht. Bei SSPE hohe IgG-Antikörper.

▶ **Differenzialdiagnose:** Andere exanthemische Erkrankungen, Arzneimittelexanthem.

▶ **Therapie:**
- Bettruhe (solange Fieber besteht), evtl. verdunkeltes Zimmer (bei Lichtscheu).
- Antipyrese (S. 208).
- Antibiotika bei V. a. bakterielle Superinfektion, häufig bei heftiger Atemwegssymptomatik (S. 344).
- Immunglobuline nur bei immunsupprimierten Patienten.
- Bei Masern-Einschlusskörperchen-Enzephalitis auch Ribavirin 20–30 mg/kg KG/d.
- Beobachtung zum frühzeitigen Erkennen von Komplikationen, gezielte Therapie der Komplikationen.

▶ **Verlauf und Betreuung:**
- Dauer bei komplikationslosem Verlauf durchschnittlich 8 d.
- Mitigierte (abgeschwächte) Form bei Säuglingen (mütterliche Antikörper).
- Klinikeinweisung bei Zeichen einer beginnenden Komplikation (s. o.).
- Isolation bis 4 d nach Exanthembeginn.
- Kindergarten- oder Schulbesuch bei komplikationslosem Verlauf ab 5. Tag nach Exanthembeginn wieder möglich.

▶ **Prognose:** Ohne Komplikationen gut; nach Erkrankung lebenslange Immunität; Masernenzephalitis: ⅓ letal, ⅓ Residuen, ⅓ geheilt; SSPE immer letal!

▶ **Prophylaxe:**
- *Aktive Impfung* (S. 45). Beachte: Die Krankheit kann bei einer Durchimpfungsrate von > 95 % ausgerottet werden. „Inkubationsimpfung" innerhalb der ersten 3 Tage nach Exposition möglich (s. u.).
- *Passive Impfung* mit Immunglobulin 0,2 mg/kg KG i. m. bis zum 4. Tag nach Exposition bei Versäumen der Impfung nur bei gefährdeten Personen (chronisch Kranke, Immunsupprimierte).

Röteln

▶ **Erreger, Übertragung und typisches Erkrankungsalter:** Rötelnvirus (Togavirus); postnatal Tröpfcheninfektion über Rachenschleimhaut, pränatal bei Primärinfektion (Virämie) der Schwangeren (in den ersten 12 SSW über 60 % Embryopathien); 5–15 Jahre.

▶ **Inkubationszeit:** 14–21 d, Manifestationsindex 30 %, d. h. viele Erkrankungen verlaufen unbemerkt (die Patienten sind dennoch ansteckend!).

▶ **Kontagiosität:** 1 Woche vor bis 7 d nach Exanthemausbruch.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Klinik postnatale Infektion:**
  - *Prodromalstadium:* Kurze katarrhalische Prodromi.
  - *Hauptkrankheitsphase:*
    - Exanthem: Fein- bis mittelfleckiges, hellrotes, makulopapulöses, nicht konfluierendes Exanthem; Beginn hinter den Ohren, Ausdehnung kraniokaudal über den ganzen Körper.
    - Okzipitale und nuchale Lymphknotenschwellung, vergrößerte Milz.
- **Klinik pränatale/konnatale Infektion** (S. 292)**:**
  - *Embryopathie* (= Gregg-Syndrom: Retardierung, Katarakt, Innenohr-Schwerhörigkeit, hypotrophes Kind, Herzfehler [PDA, Pulmonal- und Aortenstenose]).
  - Fetopathie: Hepatosplenomegalie, fließende Übergänge zur Embryopathie.
  - *Konnatal:* Generalisierte Infektion, „Blueberry muffin skin" (S. 293).
- **Komplikationen** (postnatale Infektion):
  - *Arthritis:* Bis zu 60 % bei älteren Mädchen in Form von transitorischer Polyarthralgie oder Polyarthritis, bes. an Finger- und Kniegelenken. Antiphlogistika (S. 523).
  - *Thrombozytopenische Purpura:* Fast immer selbstlimitierend, Häufigkeit 1 : 3 000.
  - *Meningoenzephalitis:* Postinfektiös, Häufigkeit 1 : 6 000. Symptome und Therapie (S. 676).
  - Rötelnembryopathie: s. o.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Postnatal:* In unklaren (!) Fällen Blutbild (Leukozytopenie mit relativer Lymphozytose und Plasmazellen), spezifische IgM-Antikörper bzw. vierfacher Anstieg des IgG-Titers.
  - *Pränatal/konnatal:* Virusisolierung aus Nasen-Rachen-Spülwasser, Urin und Liquor; RNS-Nachweis in Chorionzotten und Amnionflüssigkeit; HAH-Test (IgG-, IgM-AK, ELISA-IgG und -IgM).
- **Differenzialdiagnosen** (postnatal): Toxisch-allergisches rubeoliformes Exanthem, u. U. auch bei Adenovirusinfektion, Toxoplasmose (S. 688), Mycoplasma-pneumoniae-Infektion, Masern (S. 654), Scharlach (S. 662), Exanthema subitum (S. 656), Mononukleose (S. 686).
- **Therapie** (postnatal): Symptomatisch; Bettruhe, Antipyrese (S. 208).
- **Verlauf und Betreuung** (postnatal):
  - Dauer bei komplikationslosem Verlauf ca. 1 Woche.
  - Kindergarten- oder Schulbesuch bei komplikationslosem Verlauf ab dem 8. d nach Exanthemausbruch wieder möglich.
  - Isolation bis zum Verschwinden des Exanthems. Kittelpflege (Tragen eines Schutzkittels durch die betreuenden Personen) und Handschuhe bei Kontakt mit Ausscheidungen (Stuhl, Urin sind bei konnatalen Röteln hochinfektiös).
  - Pränatal infizierte Kinder sollten im 1. Lebensjahr bei stationärer Aufnahme im Krankenhaus isoliert bleiben, bis Kulturen von nasopharyngealem Abstrich und Urin negativ sind.
- **Prognose** (S. 293)**:** Postnatal, auch bei Komplikationen, gut. Nach Erkrankung lebenslange Immunität.
- **Prophylaxe:** Impfung aller Kinder (S. 45), insbesondere Mädchen, vor der Pubertät. Die Krankheit, insbesondere die Embryopathie, kann bei einer Durchimpfungsrate von > 90 % ausgerottet werden. Spezifische Immunglobuline sind kein sicherer Schutz.

Exanthema subitum (Dreitagefieber)

- **Erreger, Übertragung und typisches Erkrankungsalter:** Humanes Herpesvirus Typ 6 (selten 7), Übertragung über Patienten (Tröpfchen?), < 3 Jahre.
- **Inkubationszeit:** 5–10 d.
- **Kontagiosität:** Je nach Studie zwischen 10 % und 98 %. Häufige Krankheit bei älteren Säuglingen und jungen Kleinkindern.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Klinik:**
  - *Klassischer Verlauf:*
    – Ohne Prodromi steiler Fieberanstieg bis 40 °C und mehr, kontinuierlich oder intermittierend über 3–4 d bei relativ gutem Allgemeinzustand, dann kritischer Abfall.
    – Mit Fieberabfall kleinfleckiges, blassrötliches Exanthem am Stamm, das sich rasch über den ganzen Körper ausbreitet und spätestens nach 2 d verschwindet.
  - *Mögliche Begleiterscheinungen:* Durchfall, Erbrechen, Lymphknotenvergrößerungen am Hals.
  - *Konnatale Infektion:* 1–2 %.
- **Komplikationen:** Fieberkrämpfe (ca. 10 %), Otitis media.
- **Spezifische Diagnostik:** Labor (nur in unklaren Fällen, selten notwendig!): Im Blutbild Leukozytose während der Fieberphase, bei Exanthemausbruch Leukozytopenie und Lymphozytose bis 90 %.
- **Differenzialdiagnose:**
  - *Während der Fieberphase:* Rhinopharyngitis, Otitis (S. 316), Meningitis (S. 676), Harnwegsinfekt (S. 456).
  - *Exanthem:* Röteln (S. 655), Masern (S. 654), Adenoviren.
- **Therapie:** Symptomatisch, Antipyrese (S. 208); bei Fieberkrampf (S. 576).
- **Verlauf und Betreuung**:
  - Klinikeinweisung bei schweren klinischen Symptomen wie Fieberkrampf (eher selten) oder Zeichen einer Meningoenzephalitis (sehr selten).
  - Isolationsmaßnahmen sind nicht erforderlich.
  - Kindergarten- oder Schulbesuch nach Abklingen des Exanthems wieder möglich.
- **Prognose:** Die Krankheit ist eher harmlos und heilt ohne Folgen ab. Bis zum 2. Lebensjahr sind fast 100 % der Kinder seropositiv. Lebenslange Immunität.

Erythema infectiosum (Ringelröteln)

- **Erreger, Übertragung, typisches Erkrankungsalter:** Humanes Parvovirus B19, Tröpfcheninfektion (Infektiosität bei engem Kontakt ca. 50 %); v. a. Schulkinder; pränatale Infektion möglich bei ca. 20 % der Föten infizierter Mütter (nur 20 % der Schwangeren haben protektive Antikörper).
- **Inkubationszeit:** 4–14 d (max. 18 d).
- **Kontagiosität:** Ab 1 Woche nach der Infektion bis zum Ausbruch des Exanthems.
- **Klinik:**
  - *Symptome:* Nur bei 15–20 % der Infizierten.
  - *Manchmal Prodromi:* Eine Woche nach Infektion Fieber (eher mäßig hoch), Kopfschmerz, Myalgien.
  - *Nach Intervall Exanthem in drei Phasen:*
    – Zuerst erysipelartige Rötung an Wangen, schmetterlingsartige Ausbreitung.
    – Danach makulopapulöses Exanthem am Stamm, am Gesäß und an den Extremitäten (v. a. Oberarmstreck- und Unterarmbeugeseiten), zuerst diskret.
    – Bald girlandenförmiges Muster, das über ein bis mehrere Wochen in wechselndem Ausmaß bestehen bleiben kann (stärker bei Temperaturwechsel und mechanischem Reiz), periodisches Abblassen und Neuentstehen.
  - *Beim Neugeborenen:* Knochenmarkaplasie, Anämie, nach fetaler Infektion, Hydrops fetalis.
- **Komplikationen:**
  - Meist komplikationsloser Verlauf.
  - Möglich sind Arthritis, aplastische Krise bei verschiedenen angeborenen und erworbenen hämolytischen Anämien (meist ohne typisches Erythem), selten anaphylaktoide Purpura, Enzephalitis, Hepatitis.
  - Bei Erkrankung in der Schwangerschaft fetale Anämie, Hydrops, Abortgefahr.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Spezifische Diagnostik:** Labor: BB (Leukopenie mit Eosinophilie), spezifische IgM- und IgG-Antikörper, Virusnachweis aus dem Blut (PCR) oder Stuhl möglich.
- **Differenzialdiagnosen:** Scharlach (S. 662), Röteln (S. 655); Enteroviren mit ähnlichem Exanthem; Kollagenosen (S. 526), Erythema anulare (S. 524); Erythema exsudativum multiforme (S. 711); toxisch-allergisches Exanthem (kein typischer Verlauf). Erythema migrans (S. 673)
- **Therapie:** Symptomatisch, Antipyrese (S. 208), Antipruriginosa (Antihistaminika) bei verstärktem Juckreiz; bei aplastischer Krise Erythrozytenkonzentrat. Bei Hydrops fetalis intrauterine Erythrozytentransfusion.
- **Verlauf und Betreuung:**
  - Dauer bei komplikationslosem Verlauf bis zu mehreren Wochen.
  - Eine Klinikeinweisung sollte bei Zeichen einer beginnenden Komplikation erfolgen (s. o.).
  - Isolierung vom 5.–10. d nach Ansteckung bis zum Ausbruch des Exanthems.
  - Kindergarten- oder Schulbesuch bei gutem Allgemeinzustand auch bei Persistenz des Exanthems möglich. Ausnahme: Kinder mit Immundefizienz.
  - Häufig ist die Haut nach Ringelröteln schuppig und bedarf ca. 4 Wochen vermehrter Pflege.
- **Prophylaxe:** Bisher keine Impfung möglich; Schwangere sollten sich während des epidemischem Auftretens von Ringelröteln von den betroffenen Einrichtungen fernhalten.
- **Prognose:** Bei postnataler Infektion Heilung.

Herpes simplex

Beachte: Eine Herpes-simplex-Infektion ist für Neugeborene deutlich gefährlicher als für ältere Kinder, s. hierzu auch Herpex simplex (S. 289).

- **Erreger:** Herpes-simplex-Virus (HSV) 1 (typischer Herpes labialis) und HSV 2 (genitale Infektionen).
- **Übertragung:**
  - Direkter Kontakt, Tröpfchen, Sekrete. Eintrittspforte sind ektodermale Zellen, das Virus wird über sensible Nerven zu Spinalganglien transportiert und persistiert dort.
  - Neugeboreneninfektion perinatal durch Herpes genitalis der Mutter oder durch Kontaktperson mit Herpes labialis (S. 289).
  - Die Übertragung setzt einen engen Kontakt von Schleimhäuten oder (verletzter) Haut voraus.
- **Inkubationszeit**: 2–12 d.
- **Kontagiosität:** Sehr hoch! Die Durchseuchung beträgt bei Erwachsenen mehr als 80 %.
- **Klinik:**
  - *Konnatale Infektion (selten):* Dystrophie bullöses Exanthem, Mikrozephalus, Chorioretinitis, u. a.
  - *Neonatale Infektion:* Lokalisierte Form an Haut, Augen und Schleimhäuten (33 %); ZNS-Infektionen; disseminierte Infektion (fließende Übergänge zwischen allen drei Verlaufsformen).
  - *Primärinfektion (nach der Neugeborenenperiode):*
    - In 99 % symptomlos.
    - Selten als Gingivostomatitis herpetica (aphthosa) (HSV I) mit hohem Fieber, Rötung der Mundschleimhaut, Bläschen, die rasch platzen und schmerzhafte weißlich belegte Schleimhautulzera ergeben (Aphthen); die Kinder verweigern das Essen; fötider Mundgeruch; Lymphadenitis colli. Abheilung nach 8–10 d, oder als
    - Vulvovaginitis: Fieber, Bläschen, Geschwüre, Lymphadenitis (HSV II). Meist nur bei älteren Mädchen (Geschlechtsverkehr), sonst auch an sexuellen Missbrauch denken.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Rezidiv:*
  - Exazerbation u. a. durch Stress, UV-Bestrahlung, Fieber, Immunsuppression führt meist zu
  - Herpes simplex der Haut (u. a. H. labialis, facialis): Anfangs Juckreiz, später schmerzhafte, zunächst in Gruppen stehende Papeln, dann konfluierende Bläschen, seltener zu
  - Keratokonjunktivitis (bei Kindern sehr selten): Chemosis und Eiterung der Bindehäute, evtl. Hornhautulzera.

▶ **Komplikationen:**
- Bakterielle Superinfektion.
- Herpes-Panaritium infolge Daumenlutschens bei florider Stomatitis.
- Erblindung bei Keratokonjunktivitis.
- Erythema exsudativum multiforme (S. 711).
- Ekzema herpeticatum: Schwere Verlaufsform mit Befall größerer Hautareale bei atopischer Dermatitis (Neurodermitis); frühzeitiges Erkennen und Behandeln sehr wichtig, da sonst hohe Mortalität. Therapie wie bei schwerer lokaler Infektion (s. u.).
- Meningoenzephalitis (Meningitis (S. 676) und Enzephalitis (S. 679)) meist ohne Hauterscheinungen.
- Septische Verläufe mit disseminiertem Hautbefall, interstitieller Pneumonie, Hepatitis, Ösophagitis u. a. bei zellulärer Immundefizienz. Therapie wie bei systemischer Infektion (s. u.).

▶ **Spezifische Diagnostik:**
- Virus-DNA-Nachweis (PCR). Virus-Direktnachweis mittels Elektronenmikroskop je nach klinischen Befunden im Bläschenpunktat, Rachenabstrich, Liquor, evtl. Gewebsbiopsien.
- Schnelltest mit Immunfluoreszenz. Typisierung in HSV-1 oder HSV-2 mit monoklonalen AK ist möglich.
- PCR aus dem Konjunktivalabstrich bei V. a. HSV-Exposition eines Neugeborenen bei Geburt.
- Spezifische Antikörper (mit ELISA) im Serum und bei entsprechendem klinischem Verdacht auch im Liquor nachweisen.

▶ **Differenzialdiagnosen:** Herpes zoster (S. 661), Impetigo contagiosa (S. 712), Herpangina (Coxsackie-Virus A, Tonsillen und weicher Gaumen betroffen), Keratokonjunktivitis (S. 646) anderer Ursache (Adenoviren), Genitalentzündungen anderer Ursache.

▶ **Therapie:**
- *Lokale Infektion:* Aciclovir-Salbe oder -Lösung, Spülungen, evtl. Lokalanästhetika (Oxybuprocain 1 %). Bei schwereren Verläufen Aciclovir 50–100 mg/kg KG/d p. o. in 3–5 ED (Resorption 20–30 %) über 2–3 Wochen.
- *Systemische Infektionen, Enzephalitis:*
  - Bei Säuglingen bis zu 3 Monaten Aciclovir (45)–60 mg/kg KG/d i. v. in 3 ED über 21 d.
  - Bei Kindern über 3 Monaten Aciclovir 45(–60) mg/kg KG/d i. v. in 3 ED über 21 d. Valciclovir und Famciclovir sind für Kinder noch nicht zugelassen. Foscarnet bei (derzeit seltener) Aciclovirresistenz.
  - Antipyretika (S. 208) für 5–10 d.

Beachte: **Beginn der Therapie bereits bei Verdacht**. Dosisreduktion bei Niereninsuffizienz!

▶ **Verlauf und Betreuung:**
- Bei komplikationslosem Verlauf Abheilung der Effloreszenzen in 8–10 d.
- Eine Klinikeinweisung sollte bei Zeichen einer beginnenden Komplikation erfolgen (s. o.).
- Im Krankenhaus Isolierung von infektiösen Müttern, infizierten Neugeborenen und immundefizienten Patienten. Kein Kontakt von Neugeborenen (z. B. beim

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Stillen) mit infektiösen Hauteffloreszenzen (Händedesinfektion, Mundschutz). Kein Patientenkontakt durch Pflegepersonal mit mukokutanem Herpes.
- Kein Kindergarten- und Schulbesuch bei Herpesstomatitis. Herpes labialis ist keine Kontraindikation.

▶ **Prophylaxe:**
- Bei Immunsuppression und sicherem Kontakt mit Aciclovir p. o. wie bei der Therapie der schweren lokalen Infektion (s. o.).
- Bei Neugeborenen und jungen Säuglingen den Kontakt mit Herpes-simplex-Viren **unbedingt vermeiden**! Maßnahmen s. Herpes-simplex-Vorgehen (S. 290); wenn es dennoch zu signifikantem Kontakt kam, Aciclovir: 3 × 15 mg/kg KG/d über 14 d i. v.

▶ **Prognose:** Lebensbedrohlich sind generalisierte Organinfektionen bei Neugeborenen, unter Immunsuppression und eine Enzephalitis (10–20 % letal, 60–70 % Restschäden bei rechtzeitiger Behandlung). Entscheidend ist der frühe Beginn der i. v.-Aciclovir-Therapie schon bei Verdacht! Rezidive sind möglich!

Varizellen (Windpocken)

Beachte: Konnatale Varizellen/Embryopathie (S. 295).

▶ **Erreger, Übertragung, typisches Erkrankungsalter:** Varicella-Zoster-Virus (humanes Herpesvirus 3); Tröpfcheninfektion (von Patienten mit Varizellen oder Herpes zoster), auf dem Luftweg auch über weite Distanzen; 4–8 Jahre.

▶ **Inkubationszeit:** 14–21 d.

▶ **Kontagiosität:** Sehr hoch → von 1–2 d vor dem Ausbruch des Exanthems bis zur Eintrocknung der letzten Blase. Frühe Durchseuchung (bis zum 10. Lebensjahr 90 %). Beachte: Patienten mit einer Reaktivierung der Erkrankung in Form eines Herpes Zoster sind ebenfalls ansteckend!

▶ **Klinik:**
- *Prodromalstadium:* Fieber, Mattigkeit, Kopfschmerz, manchmal flüchtiger skarlatiniformer Varizellen-Rash (= scharlach-ähnliches Vorexanthem).
- *Hauptkrankheitsphase:*
  – Charakteristische Effloreszenzen: Zarte, verschieden große (bis linsengroße) Bläschen auf gerötetem Grund; anfangs mit heller Flüssigkeit gefüllt, auch gekammert; trocknen rasch ein, verkrusten und fallen ab; Lokalisation am ganzen Körper (initial am Stamm, dann Ausbreitung auf das Gesicht), auch am behaarten Kopf, Genitale und Schleimhäute (dort rasche Bildung von Aphthen). Meist besteht starker Juckreiz.
  – Verlauf: In Schüben, evtl. mit erneutem Fieberanstieg, Nebeneinander von Makeln, Bläschen und Krusten (Sternenhimmel).

▶ **Komplikationen:**
- Bakterielle Superinfektion mit Narbenbildung, hämorrhagische Bläschen bei Thrombozytopenie, Meningoenzephalomyelitis, zerebelläre Ataxie, Vaskulitis mit Hemiplegie, Nephritis, Myokarditis, Arthritis, Osteomyelitis.
- Bei Immundefizienz septische lebensbedrohliche Verläufe, Hepatitis, interstitielle Pneumonie, Bildung von ektymaartigen Geschwüren.
- Zerebelläre Enzephalitis v. a. in der Rekonvaleszenzphase.
- Unter Salizylattherapie Reye-Syndrom (S. 443).
- Fehlbildungen des Kindes bei Varizelleninfektion der Schwangeren in den ersten 5 Schwangerschaftsmonaten (25 % intrauterine Infektion, 2,2 % fetales Varizellensyndrom mit Hautdefekten, ZNS-, Augen- und Skelettanomalien).

▶ **Spezifische Diagnostik:**
- Klinik meist eindeutig.
- Bei Unklarheiten oder Komplikationen Nachweis spezifischer IgM-AK und IgG-AK im Blut (4-facher Titeranstieg in der KBR beweisend) und Viren (mit PCR) im Bläscheninhalt.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Differenzialdiagnosen:** Disseminierter Herpes simplex (S. 658), Insektenstiche, Strophulus infantum (S. 200) (Prurigo simplex), Hand-Mund-Fuß-Krankheit (S. 200), Gianotti-Crosti-Syndrom (S. 199).
- **Therapie:**
  - Antipruriginöse Lotionen für die Effloreszenzen (z. B. Zinkschüttelmixtur). Antipyretika (keine Salizylate!).
  - Bei Immundefizienz (z. B. Chemotherapie bei Malignomen), bei schweren Verläufen und bei Komplikationen Aciclovir 30–45 mg/kg KG/d i. v. oder 50–100 mg/kg KG/d p. o. in 3 Einzeldosen für 7 d evtl. kombiniert mit Varicella-Zoster-Immunglobulin i. v.
  - Bei bakterieller Superinfektion (meist Staphylokokken) lokales Antiseptikum, z. B. Betaisodona. In schweren Fällen Flucloxacillin 60–100 mg/kg KG/d i. v. in 3 ED.
- **Verlauf und Betreuung:**
  - Dauer bei komplikationslosem Verlauf 8–10 d bis zum Krustenstadium.
  - Klinikeinweisung bei Zeichen einer beginnenden Komplikation.
  - Erst verkrustete Effloreszenzen sind nicht mehr infektiös, d. h. Kindergarten- oder Schulbesuch erst wieder, wenn die letzte Effloreszenz sicher verkrustet ist.
- **Prophylaxe:**
  - Aktive Lebendschutzimpfung (S. 46). Impfdurchbrüche nehmen mit Lebensalter zu.
  - Inkubationsimpfung innerhalb 72 h nach Exposition (v. a. nach Exposition immunsupprimierter Pat.), oder Aciclovir oral (s. o.) ab Tag 7–9 nach Exposition z. B. bei Urlaub oder Fernreisen.
  - Isolierung kranker Kinder; v. a. Kontakt von ungeschützten Schwangeren und Neugeborenen mit an Windpocken oder Gürtelrose erkrankten Patienten vermeiden!
- **Prognose:**
  - Letalität unter Immunsuppression und bei Varizellen einer Schwangeren 4(–7) d vor bis 2 d nach der Entbindung (fehlende mütterl. AK). Varizellen der Schwangeren 30–5 d vor Geburt führen zu milderem Varizellenverlauf beim Neugeborenen.
  - Nach Erkrankung bei Immunkompetenten lebenslange Immunität (nicht gegen Herpes zoster).
- **Reaktivierung einer früheren Varizelleninfektion: Herpes zoster** (Gürtelrose).
  - *Vorkommen:* Nach Varizellen besteht in 10 % ein lebenslanges Risiko für Herpes zoster, der bei 75 % davon nach dem 45. Lj. auftritt, wesentlich häufiger bei immundefizienten Patienten (besonders unter Malignomtherapie) oder bei Primoinfektion im 1. Lebensjahr. Viren bleiben im Körper (Ganglionzellen).
  - *Kontagiosität:* Besteht bis zum Eintrocknen der letzten Blase.
  - *Klinik:* Meist streng einseitig, auf ein oder mehrere Dermatome beschränkt; zu Beginn neuralgiforme Schmerzen und Sensibilitätsstörungen, nach 3–4 d Fieber und gruppenartig angeordnete Papeln, die sich in stecknadelkopfgroße, zuerst klare Bläschen, dann Pusteln verwandeln.
  - *Komplikationen:* Herpes zoster generalisatus, Persistieren von Neuralgien, passagere periphere Lähmungen und Sensibilitätsstörungen, Herpes zoster ophthalmicus (Trigeminus I), Herpes zoster oticus mit Fazialisparese.
  - *Therapie:* Lokal Zink-Schüttelmixtur; frühzeitig Aciclovir 30–45 mg/kg KG/d i. v. oder 50–100 mg/kg KG/d p. o. in 3 Dosen für 7 d, falls das Kind über Schmerzen klagt. Auch bei Immunkompetenten kann der Krankheitsverlauf deutlich mitigiert werden.
  - *Prophylaxe:* Varicellen-Impfung im Kindesalter. Neuerdings auch H. zoster-Impfstoff für ältere Menschen verfügbar.
  - *Prognose:* Todesfälle kommen v. a. bei der Enzephalitis vor (bis 20 %). Unter Immunsuppression kann die Erkrankung rezidivieren.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Scharlach

- **Erreger, Übertragung:** β-hämolysierende Streptokokken der Gruppe A; Schmier- und Tröpfcheninfektion.
- **Inkubationszeit:** 2–4 d.
- **Kontagiosität:** Ohne Therapie mehrere Wochen, nach Therapiebeginn noch 24 h.
- **Meldepflicht:** Im Todesfall.
- **Klinik:**
  - Akuter Beginn mit Fieber, Erbrechen, Kopf- und Halsschmerzen.
  - *Enanthem:* Düsterrote Pharyngitis mit Einbeziehung der Tonsillen und des weichen Gaumens, scharfe Grenze zum blassen harten Gaumen, lakunäre Beläge der Tonsillen, Schwellung der Kieferwinkellymphknoten.
  - *Zunge:* Zuerst dick belegt, ab 2. Tag „Erdbeerzunge".
  - *Exanthem:* Dichtes, raues, kleinstpapulöses Exanthem (sandpapierartig) zuerst und am stärksten am Unterbauch und Schenkeldreieck, dann übergreifend auf den Stamm, Flanken, Achselbeugen und Beugeseiten der Extremitäten. Periorale Blässe im fiebergeröteten Gesicht ohne Exanthem.
  - Unbehandelt nach 7–10 d groblamellöse Schuppung an Handteller und Fußsohlen.
  - Bei Wundscharlach breitet sich das Exanthem von der Wunde aus.
- **Komplikationen:**
  - Toxischer Scharlach (foudroyanter Verlauf mit Delirium, Krämpfen, Hautblutungen), Sepsis.
  - Otitis media, Sinusitis, Peritonsillarabszess, Pneumonie.
  - Pleuritis, Myokarditis.
  - Glomerulonephritis nach 2–6 Wochen.
  - Erythema nodosum (S. 199).
  - Rheumatisches Fieber (S. 524).
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Erregernachweis:* Nasen-Rachen-Abstrich für Streptokokkennachweis mittels monoklonalen Antikörpern, als Schnelltest (80–90 % Sensitivität) oder Kultur.
  - *Schnelltest:* ist nützlich zur raschen Entscheidung für gezielte Antibiose bzw. Abgrenzung häufig auftretender Infekte der oberen Luftwege mit Tonsillitis, zumal der typische Ausschlag erst 2–4 Tage nach Fieberbeginn auftreten kann.
  - *Labor:* BSG und CRP (↑), BB (Leukozytose mit Linksverschiebung), ASL, ASO (Antistreptolysin O) und Anti-DNAse (Titeranstieg nach 8 d), nach 14 d Urin- und Nierenwerte (Mikrohämaturie ist ein Hinweis für Glomerulonephritis).
- **Differenzialdiagnosen:**
  - Staphylokokken-Scharlach (Abstrich).
  - Allergisch-toxische skarlatiniforme Exantheme (nur Hauterscheinungen).
  - Röteln, Masern, Exanthema subitum, respiratorische und enterale Viren.
  - Kawasaki-Syndrom (S. 529), Morbus Pfeiffer (S. 686), Diphtherie (S. 663).
- **Therapie:**
  - Während des Fiebers Bettruhe; Isolation bis 24 h nach Therapiebeginn.
  - Penicillin 100 000 IE/kg KG/d p. o. für 10 d, Cephalosporin der 1. Generation oder Makrolid-Antibiotikum (20 % Resistenzen!).
- **Verlauf und Betreuung:**
  - Dauer bei komplikationslosem Verlauf und Antibiose ca. 1 Woche. Zunahme abortiver Verläufe.
  - Klinikeinweisung bei Zeichen einer beginnenden Komplikation.
  - Kindergarten- oder Schulbesuch bei komplikationslosem Verlauf und adäquater Therapie nach einer Woche möglich.
- **Prognose:** Bei rechtzeitiger Therapie ist die Prognose ausgezeichnet. Eine Zweiterkrankung ist möglich.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Weitere Erkrankungen

- Borreliose, Stadium I (S. 673), Gianotti-Crosti-Syndrom (S. 199), Hand-Mund-Fuß-Krankheit (S. 200), Infektiöse Hautkrankheiten (S. 712).

29.3 Infektionskrankheiten mit Hauptmanifestationsort Atemwege

Bronchitis und Bronchiolitis

Siehe Bronchitis, Bronchiolitis (S. 331).

Pneumonie

Siehe Pneumonie (S. 340).

Rhinopharyngitis

Siehe Rhinopharyngitis (S. 314).

Sinusitis

Siehe Sinusitis (S. 315).

Otitis media

Siehe Otitis media acuta (S. 316).

Tonsillitis

Siehe Tonsillitis (S. 318).

Diphtherie

- **Erreger, Übertragung, Vorkommen:** Corynebacterium diphtheriae; Schmier- und Tröpfchen-Infektion. Einschleppung von Krankheitsfällen aus Ländern mit abnehmender Durchimpfungsrate.
- **Inkubation:** 3–5 d.
- **Meldepflicht:** Bei Krankheitsverdacht, Erkrankung und Tod.
- **Klinik:**
  - *Allgemeinsymptomatik:* Zuerst Fieber, Mattigkeit, Kopf-, Halsschmerzen; dann meist schwere toxische Allgemeinerscheinungen mit Haut- und Schleimhautblutungen und Lokalbefunden.
  - *Rachendiphtherie* mit membranösen, weißen, fest haftenden Belägen der Tonsillen, evtl. übergreifend auf Gaumen und Pharynx, manchmal ausgeprägtes periglanduläres Ödem (Zäsarenhals). Süßlich-fauliger Mundgeruch typisch.
  - *Nasendiphtherie* mit Schleimhautbelägen und blutig serösem Schnupfen.
  - *Kehlkopfdiphtherie* (echter Krupp) mit Heiserkeit, Husten, Aphonie, inspiratorischem Stridor, Schleimhautmembranen, Atemnot.
  - *Hautdiphtherie:* z. B. Nabel, Wunden, mit schmierigen Belägen
- **Komplikationen:**
  - Toxisch maligner Verlauf.
  - Myokarditis mit Herzinsuffizienz, evtl. plötzlicher Herztod nach Wochen.
  - Polyradikuloneuritis, Gaumensegelparese, Hirnnervenlähmungen, Phrenikusparese (oft erst in der 3.–4. Krankheitswoche).
  - Ersticken durch Larynxstenose.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - Typische klinische Symptome (s. o.).
  - *Erregernachweis:* Abstrich am Rand oder unter den Belägen. Anzucht auf Spezialmedien. Nachweis des Toxin-Gens mit PCR.
  - Befunde im Blutbild sind unspezifisch.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Differenzialdiagnosen:**
  - Streptokokken- und Staphylokokkenangina (S. 318), infektiöse Mononukleose (S. 686), Peritonsillarabszess, Parotitis epidemica (S. 683).
  - Agranulozytose (S. 488).
  - Laryngitis acuta (S. 321), Grippekrupp, Epiglottitis (S. 324).
- **Therapie:**
  - Stationärer Klinikaufenthalt.
  - *Beachte:* Das Abstrichergebnis nicht erst abwarten, es kann negativ sein (außerdem Streptokokkennachweis in 30 %).
  - *Antitoxin*, wenn verfügbar humanes Antitoxin, sonst vom Pferd:
    - Bei Pferdeantitoxin Intrakutantest mit 0,1 ml 1 : 10 verdünnt. Bei Rötung innerhalb 20 min Desensibilisierungsversuch mit einschleichenden Dosen s. c., zuletzt i. m.
    - Gesamtdosis je nach Schwere zwischen 250–2000 IE/kg KG/d i. v.
  - *Penicillin* 100 000 IE/kg KG/d, anfangs i. v., später p. o. für 10 d (Alternativen: Makrolid-Antibiotikum oder Cephalosporin 1. Generation).
  - Bettruhe und EKG-Kontrollen für 3–6 Wochen.
  - Bei Krupp Intubation und Betreuung auf Intensivstation.
- **Verlauf und Betreuung:**
  - Vermeiden von Aufregung und Anstrengung.
  - Pflegemaßnahmen auf ein Minimum reduzieren.
  - Langsame Mobilisierung unter genauer Kreislaufkontrolle.
- **Prophylaxe:**
  - Aktive Immunisierung durch Schutzimpfung (S. 43).
  - Für Kontaktpersonen Penicillin für 7–10 d.
- **Prognose:** Bei Behandlung vom ersten Tag an beträgt die Letalität weniger als 1 %, nach dem vierten Tag ist sie 20-fach höher.

Pertussis (Keuchhusten)

- **Erreger, Übertragung, Vorkommen, bevorzugtes Erkrankungsalter:** Bordetella pertussis, Tröpfcheninfektion. Weltweit verbreitet, in Europa seltener geworden. Alle Altersgruppen sind betroffen, besonders Neugeborene und Säuglinge sind wegen fehlenden transplazentaren Schutzes gefährdet. Zunahme der Infektionen bei älteren Menschen (Verminderung der Antikörper) infolge Ansteckung durch nicht geimpfte kleine Kinder.
- **Inkubationszeit:** 7–14 d.
- **Kontagiosität:** Ohne Antibiotika 3–4 Wochen, bis 1 Woche nach Therapiebeginn.
- **Meldepflicht:** In Österreich bei Erkrankung und Tod. In Deutschland abhängig von landesspezifischen Regelungen, Meldepflicht z. B. in Sachsen.
- **Klinik:** Die Krankheit läuft in drei Phasen ab (klassisches Bild nur bei ca. 50 %):
  - *Stadium catarrhale oder incrementi* (7–14 d): Unspezifischer Husten mit zunehmender Häufigkeit, Schnupfen, leichtes Fieber.
  - *Stadium convulsivum* (ca. 4 Wochen): Typische Anfälle (vorwiegend nachts) mit explosivem Stakkatohusten und folgendem langem stridorösem Inspirium, Zyanose, Auswurf von zähem farblosem Schleim. Häufig Blutungen an Konjunktiven und im Gesicht. Bei Neugeborenen und kleinen Säuglingen statt Husten bedrohliche Apnoeanfälle und Risiko für plötzlichen Tod.
  - *Stadium decrementi:* Die Symptome klingen allmählich ab. Durch interkurrente Infekte evtl. Rezidiv oder lange Verzögerung der Genesung.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - Klinische Symptome (s. o.).
  - *Labor:* BB (Leukozyten bis > 30 000/µl mit Lymphozytose > 60 %).
  - *Erregernachweis:* Kultur, PCR sensibler als Kultur bei exakter Durchführung, vor allem im Stadium catarrhale; Antikörpernachweis (spezifische IgM-AK, IgG-AK treten erst nach 2–3 Wochen auf).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Röntgen-Thorax:* Zeltförmige zentrale Trübung bei Pertussispneumonie oder sekundär bakterielle bronchopneumonische Herde, evtl. Bronchiektasen.

▶ **Differenzialdiagnose:** Pertussissyndrom durch Bordetella parapertussis, Mykoplasmen, Chlamydien, Adenoviren, Tuberkulose, RSV-Infektion, Pneumonien, Mukoviszidose, Fremdkörper, Hiluslymphknoten. Unterscheidung durch Blutbild, Erreger- und AK-Nachweis.

▶ **Therapie:**
- Kind während der Infektiosität isolieren, bei Komplikationen hospitalisieren. Säuglinge immer hospitalisieren, kleine Säuglinge mit Monitor überwachen!
- Makrolid-Antibiotikum, z. B. Clarithromycin 15 mg/kg KG/d p. o. oder Erythromycin estolat 40 mg/kg KG/d p. o. für 14 d. Alternativen: Cotrimoxazol. Wird die Therapie erst im 2. Stadium begonnen, ist der Krankheitsverlauf weniger beeinflussbar.
- Bei schweren Hustenattacken evtl. Salbutamol (0,3–0,5 mg/kg KG/d p. o.) oder Kortikosteroide hochdosiert für mindestens 5 d additiv zum Antibiotikum.
- Keine Sedativa! Hyperimmunglobulin hat keinen Effekt.
- Luftbefeuchtung; bei Apnoe und Zyanose Sauerstoff, evtl. Intensivbehandlung mit Beatmung.

▶ **Komplikationen:**
- Bei jungen Säuglingen schwere Apnoe u. U. ohne typische Hustenanfälle.
- Hypoxämie.
- Enzephalopathie, Krämpfe.
- Pneumonie, Bronchiektasen.

▶ **Prophylaxe:**
- Impfung (S. 43).
- Bei Kontakt von ungeimpften Säuglingen Erythromycinsuccinat 40–60 mg/kg KG/d oder anderes Makrolid-Antibiotikum für 14 d.

▶ **Prognose:** Gefährlich für junge Säuglinge (Enzephalopathie mit Defekten) vor Eintreten des Impfschutzes.

Tuberkulose

▶ **Erreger, Übertragung, Vorkommen:** Mycobacterium tuberculosis, Typus humanus. Übertragung durch erkrankte Kontaktpersonen (meist bei offener Tbc), selten durch Tiere (Mycobacterium bovinum durch kontaminierte Milch).

▶ **Inkubationszeit:** 4–6 Wochen.

▶ **Inzidenz:** Zurzeit ca. 6 : 100 000 in Mitteleuropa, bei Kindern 1,4 : 100 000, jedoch große regionale Unterschiede. Cave: Höhere Inzidenz bei Migrantenkindern.

▶ **Manifestationsformen abhängig vom Alter:** Säuglinge und Kleinkinder neigen zu generalisierten Erkrankungen (Meningitis, Miliartuberkulose), Adoleszente eher zu Organtuberkulose. Die meisten Infektionen verlaufen aber inapparent.

▶ **Meldepflicht:** Bei Erkrankung und im Todesfall.

▶ **Klinik:**
- *Erstinfektion* (= Primo-Infektion):
  – Tuberkulin-Konversion bzw. positive Tuberkulin-Probe ohne Impfung, bei fehlenden klinischen und radiologischen Zeichen.
  – In 95 % symptomlos abheilender intrathorakaler Primärkomplex (Abheilung nach ca. 3 Jahren). Bei herabgesetzter Resistenz ist eine Exazerbation möglich (Frühgeneralisation).
- *Primär unkomplizierte Tbc:* Röntgen-Nachweis eines Primärkomplexes bzw. Hiluslymphknotenvergrößerung und positive Mendel-Mantoux-Probe; klinische Zeichen nur fakultativ.
- *Primär komplizierte Tbc:*
  – Zusätzlich Lymphknoteneinbruch mit Ventilationsstörung durch Bronchuskompression, bronchogene oder hämatogene Streuung (Meningen, Miliartuberkulose u. a. [s. u.]).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

  - Meist pulmonaler Befall, fallweise subfebrile Temperaturen, Husten, Mattigkeit, Gewichtsabnahme, Nachtschweiß, evtl. Lungenbefund mit Dämpfung und abgeschwächtem Atemgeräusch, Dys- und Tachypnoe; häufig subklinisch; Kavernen und Pleuritis selten. Andere Organbeteiligungen sind möglich (s. Komplikationen).
- *Reinfektion (= postprimäre Infektion):* Meist durch Reaktivierung eines Primärherdes und/oder hämatogene Streuung in andere Organe.

▶ **Organmanifestationen/Komplikationen:**

- *Miliartuberkulose:* Meist hohes Fieber, Dyspnoe bei pulmonaler Manifestation, Meningitis, Hepatosplenomegalie.
- *Meningitis tuberculosa:* Meist allmählicher Beginn mit Hirndruckzeichen (Kopfschmerzen!) und Krämpfen, neurologischen Ausfällen bis Koma).
- *Skeletttuberkulose:* Meistens der Wirbelkörper (vorwiegend Th 12) mit Psoasabszess (schmerzhafte Bewegungseinschränkung).
- *Renale Tuberkulose* (selten beim Kind).
- Erythema nodosum (selten).
- *Pleura/Lunge:*
  - Bronchiale Obstruktion mit Atelektase (häufig Mittellappen).
  - Progressive primäre Lungentuberkulose mit Kavernenbildung.
  - Bakterielle Superinfektion der Lungenherde mit Staphylokokken, Klebsiellen, Anaerobiern.
  - Pleuritis tuberculosa.
- *Gastrointestinale Form:* Rezidivierende Durchfälle oder Obstipation bis Ileus, Peritonitis, Aszites. Oft Befall der Ileozökalregion.
- Bei Generalisation Tuberkulome in Chorioidea, Leber, Gehirn u. a.
- Oberflächliche verbackene Lymphknoten (z. B. tonsillogen im Kieferwinkel mit Tendenz zur Einschmelzung und Fistelbildung).

▶ **Spezifische Diagnostik:**

- *Tuberkulin-Hauttests :*
  - Stempeltest mit 5 E PPD-Tuberkulin (qualitativer Test; heute obsolet, da zu ungenau).
  - Mendel-Mantoux-Test (quantitativer Test) mit 2 E PPD-Tuberkulin (RT 23) bzw. Äquivalent (s. Tab. 29.3). Streng intrakutan 0,1 ml mit Tuberkulinspritze an Volarseite des Unterarms. Das Testergebnis wird nach 72 h abgelesen. Bewertung s. Tab. 29.4.
  - Ein negativer Test soll bei fortbestehendem Verdacht nach ca. 5 Wochen wiederholt werden.
- *Indikation für Tuberkulin-Testung:*
  - Klinischer Verdacht bei unklarer Gedeihstörung und rezidivierendem Husten.
  - Kontakt mit erkrankten Personen, sofort und 3 Monate später.
  - Nach Aufenthalt in Hochprävalenzgegenden.
- *Interferon-γ-release-Assay (IGRA):* z. B. QuartiFERON-TB oder Elispot.

Tab. 29.3 • **Bioäquivalente verschiedener Tuberkuline**

Einheiten	Art	Firma	Land
2	PPD RT 23	Berna/Statens Serum Institut	D, CH, DK
5	PPD-S	Connaught	USA
10	PPD	Sero	A

PPD = purified protein derivative
PPD-S = purified protein derivative standard
GT = gereinigtes Tuberkulin

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 29.4 • **Bewertung der Testergebnisse des Mendel-Mantoux-Testes (nach DGPI, Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie, 2009)**

Induration	Intervention bei
jede > 5 mm	• aktuellem Kontakt zu Tuberkulose, Immundefizienz oder HIV-Infektion
> 10 mm	• häufigem Kontakt zu Risikopopulationen wie Personen aus Asyl- oder Obdachlosenheimen, Haftanstalten, aus Hochprävalenzländern, Drogen und Alkoholabhängigen • gesicherter Tuberkulinkonversion innerhalb von 2 Jahren • Kindern < 4 Jahre ohne Kontakt zu Tuberkulose bzw. Risikopopulationen
> 15 mm	• Kindern > 4 Jahre ohne Kontakt zu Tuberkulose bzw. Risikopopulation (s. o.) • BCG-geimpften Kindern

Grenzwerte berücksichtigen epidemiologische und soziodemografische Gesichtspunkte des individuellen Tuberkuloserisikos und entsprechen weitgehend den Standards in den USA.

- *Indikationen für IGRA:* lebensbedrohliche Erkrankungen, kutane Anergie, Unterscheidung einer Infektion mit M. tuberculosis von nicht tuberkulösen Mykobakterien, nach BCG-Impfung. Kann seltener als Hauttest auch falsch-negativ sein.
- *Labor:* Gerinnungsstatus, GOT, GPT, AP, LDH, Nierenwerte.
- *Erregernachweis:* Isolierung der Bakterien mittels Direktnachweis oder Kultur aus Sputum und Magensaft (Nüchternsekret), je nach Verdacht können auch Liquor, Lymphknoten, Aszitespunktionen, Biopsien oder eine Färbung nach Ziehl-Neelsen benutzt werden. Bei positivem Befund Resistogramm. Molekularbiologischer Nachweis mittels PCR (Polymerase Kettenreaktion) oder MTD(Amplified Mycobacterium Tuberculosis Direct)-Test (ribosomale RNA).
- *Röntgen-Thorax:* Primärherd (25 % multiple Herde) mit vergrößertem Hiluslymphknoten (nach Abheilung oft verkalkt). Fallweise ausgedehnte Bronchopneumonie oder Lobärpneumonie, Atelektasen, Pleuritis, Kavernen, Pneumothorax, miliare Herde.
- *Weitere Diagnostik je nach Organmanifestation:*
  - Bei V. a. Meningitis Liquorpunktion: Mittelgradige Pleozytose (vorwiegend mononukleäre Zellen bis 500/µl, hohes Eiweiß (> 400 mg/dl), erniedrigte Glukose (!), Spinngewebsgerinnsel nach längerem Stehen.
  - Bei V. a. Spondylitis Röntgen der WS a.-p. und seitlich: Destruktion und Kompression von Wirbelkörpern, Gibbus, Kyphose.
  - Biopsie (Lymphknoten u. a.): Herde mit Epitheloidzellen, Langerhans-Riesenzellen, zentral käsige Nekrose.

▶ **Differenzialdiagnosen:**

- Bakterielle und virale Pneumonien (S. 340), Fremdkörperaspiration (S. 352), Sarkoidose (selten bei Kindern), Mykosen (Actinomykose, Blastomykose, Aspergillose, Kryptokokkose, Kokzidiomykose, Histoplasmose).
- Seröse Meningitiden (S. 677) mit chronischem Verlauf (z. B. Borreliose, Pilze).
- Chronische Osteomyelitis (S. 544).
- Chronisch verlaufende Lymphadenitis verschiedener Genese.
- Erythema nodosum bei Yersiniose (in 40 %).
- MOTT-(mycobacteria other than tuberculosis-)Infektionen: vorwiegend als MAC (s. u.), selten in Lunge, Haut, Knochen, häufiger bei AIDS.
- Lymphadenitis durch atypische Mykobakterien (Erregernachweis): Mycobacterium-avium- und -intracellulare-Komplex (MAC): Meistens einseitig im Halsbereich sich langsam entwickelnde, indolente Lymphknotentumore, mit häufiger Fistelbildung, vorwiegend bei Kleinkindern.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

▶ **Therapie:**
- *Allgemeinmaßnahmen:* Energiereiche Kost, Frischluft-Liegekuren. Bei offener Tuberkulose den Patienten isolieren, bis die Kultur negativ ist.
- *Medikamentöse Therapie:* Vorgehen s. Abb. 29.1. Antituberkulotika s. Tab. 29.5.
- *Therapie bei besonderen Verlaufsformen:*
  – Subkutane BCG-Lymphadenitis: Lymphknotenexstirpation und INH (s. o.).
  – BCG-Osteitis: Operative Ausräumung und Dreifachtherapie (INH + RMP + EMB).
  – Disseminierte BCGitis bei angeborenen, kombinierten Immundefekten: schlechte Prognose trotz Chemotherapie und KM-Transplantation.
  – MAC-Komplex bzw. MOTT: Exstirpation der betroffenen Lymphknoten und Fistelgänge. Kombinierte Chemotherapie mit Clarithromycin bzw. Azithromycin und Rifampicin (oder Rifabutin). Bei MOTT und AIDS Dreifachtherapie mit zusätzlich Ethambutol.
  – Miliartuberkulose, Pleuritis, Peribronchitis: INH + RMP + PZA + EMB für 9–12 Monate; Prednisolon 2 mg/kg KG/d für 6 Wochen.
  – Tuberkulose-Meningitis: INH + RMP + PZA + SM (evtl. EMB) für 2 Monate, dann INH + RMP für 10 Monate; Dexamethason 0,6 mg/kg KG für 4 Tage, dann Prednisolon s. o.

▶ **Prognose:** Bei rechtzeitiger und konsequenter Therapie heilt die Tuberkulose aus. Bei Meningitis-Tbc können Restschäden bleiben. Todesfälle im Kindesalter sind selten.

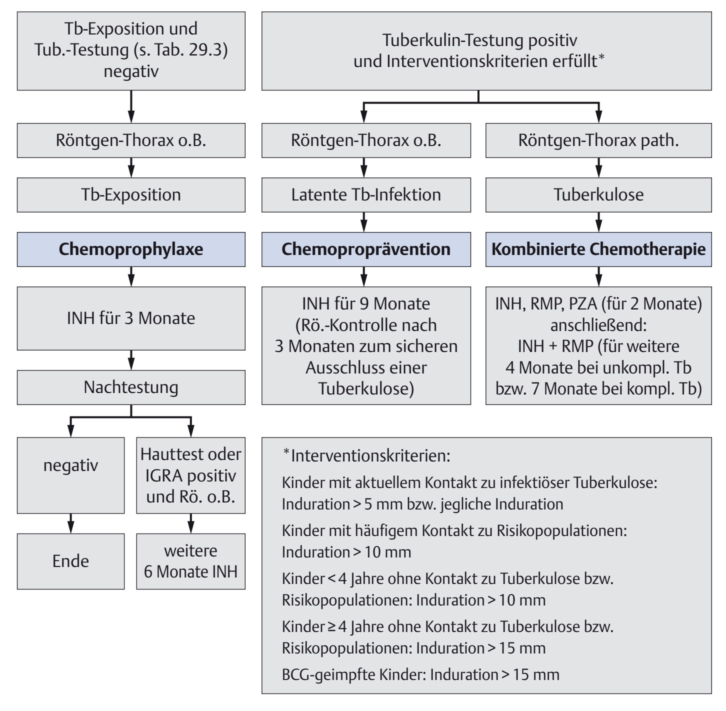


Abb. 29.1 • Vorgehensweise zur Tuberkuloseprävention bei nicht BCG-geimpften Kindern (Chemoprophylaxe und Chemoprävention); BCG = Bacillus Calmette-Guérin (aus DGPI-Handbuch Infektionen bei Kindern und Jugendlichen. Thieme, Stuttgart; 2013)

Kerbl: Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 29.5 • Dosierungen und wichtige Nebenwirkungen von Antituberkulotika der ersten Wahl

Medikament	Tagesdosis	häufige Nebenwirkungen
Isoniazid (INH)	200 mg/m² KOF, d. h.	• INH-Hepatitis → Transaminasenkontrolle anfangs 1 × /Woche • ggf. Vitamin B_6 10–15 mg/Tag
0–5 J.	8–10 mg/kg KG	
6–9 J.	7–8 mg/kg KG	
10–14 J.	7–6 mg/kg KG	
15–18 J.	5–6 mg/kg KG	
Rifampicin (RMP)	350 mg/m ² KOF, d. h.:	• Hepatitis → Transaminasenkontrolle anfangs 1 × /Woche • starker Enzyminduktor
0–5 J.	15 mg/kg KG	
6–9 J.	12 mg/kg KG	
10–14 J.	10 mg/kg KG	
15–18 J.	10 mg/kg KG	
Pyrazinamid (PZA)	30 mg/kg KG; max. Therapiedauer 2–3 Monate	• Hepatitis → Transaminasenkontrolle anfangs 1 × /Woche • erhöhter Harnsäurespiegel
Ethambutol (EMB)	850 mg/m² KOF, d. h.:	• Optikusneuritis mit Störung des Rot-Grün-Farbsehens → augenärztliche Kontrolle
0–5 J.	30 mg/kg KG	
> 5 J.	25 mg/kg KG	
Streptomycin (SM)	20 mg/kg KG i. m., i. v.; max. Gesamtdosis 30 g/m ² KOF	• Ototoxizität • Nephrotoxizität
In speziellen Situationen möglich: Protionamid, Paraaminosalicylsäure, Rifabutin, Terizidon, Clofazimin, Amikacin, Capreomycin, Ciprofloxacin, Moxifloxacin, Linezolid (s. z. B. DGPI-Handbuch)		

Influenza

- **Erreger, Formen:** Influenza-Viren A, B, C. “Echte Grippe”. Rasch wechselnde Antigenität. Bewirken keine stabile Immunität. Keine Kreuzreaktion zur Vogelgrippe H5N1. Seit 2009 neuer Typ H1N1 („Schweinegrippe“).
- **Übertragung:** Tröpfcheninfektion. Hohe Kontagiosität. Saisonale Epidemien im Winterhalbjahr.
- **Inkubationszeit:** 2–3 Tage
- **Klinik:** Rascher hoher Fieberanstieg mit Schüttelfrost, schlechter Allgemeinzustand, Kopfschmerzen, Gliederschmerzen, quälender Hustenreiz, Halsschmerzen infolge Pharyngitis, wenig Schnupfen.
- **Komplikationen:** Laryngotracheobronchitis, Pneumonien mit ev. foudroyantem Verlauf, Pneumonie mit bakterieller Superinfektion, Nasenbluten, Otitis media, Bronchiolitis bei Säuglingen, Fieberkrämpfe. Im Extremfall Herz-Kreislaufversagen. Selten Myokarditis, Enzephalitis, Myositis. Besondere Gefährdung von Kindern mit chronischen Erkrankungen und Immunschwächen.
- **Diffenrenzialdiagnosen:** Andere respiratorische Infekte.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Diagnostik:**
  - Blutbild wenig verändert, eventuell leichte Leukopenie, bei Superinfektionen Leukozytose, Linksverschiedbung, CRP ↑.
  - Serologie wenig hilfreich.
  - Virusisolierung aus Rachensekret (Spezialmedium) und Antigennachweis mit Schnelltest (60–80 % Sensitivität).
  - PCR-Nachweis am zuverlässigsten.
  - Viruskultur für Charakterisierung und Resistenzbestimmung.
- **Therapie:**
  - Antipyretika, keine Salicylate wegen Risiko des Reye-Syndroms (S. 443).
  - Neuraminsehemmer für Influenzavirus A und B: Nach dem 1. Lebensjahr Oseltamivir (Tamiflu) per os: unter 15 kg KG 2 × 30 mg/d, 15–23 kg KG 2 × 45 mg/d, 24–40 kg KG 2 × 60 mg/d und über 40 kg KG 2 × 75 mg/d. Wirksamkeit nur bei Therapiebeginn innerhalb von 24 bis max. 48 Stunden nach Beginn der Symptome.
  - Bei Verdacht auf bakterielle Superinfektion (z. B. Pneumonie) staphylokokkenwirksames Antibiotikum (Cefactor, Cefuromix, Amoxicillin-Clavuransäure).
- **Prophylaxe:**
  - Schutzimpfung (S. 48).
- **Prognose:** Bis zu 10 % Mortalität in der Gruppe der Risikokinder (s. o.) mit schweren Krankheitsverläufen.

29.4 Infektionskrankheiten mit gastrointestinalem Hauptmanifestationsort

Gastroenteritiden

Siehe akuter Durchfall (S. 147).

Salmonellenenteritis, Typhus, Paratyphus

- **Erreger, Übertragung, Vorkommen:** Meist Salmonella enteritidis und typhi murium (seltener), bei Typhus S. typhi, bei Paratyphus S. paratyphi; fast immer durch kontaminierte Speisen (bakterielle Lebensmittelvergiftung durch Milch, Eier, Speiseeis, Mayonnaise, Geflügel, Fische, Austern, Trinkwasser), bei Typhus und Paratyphus auch Schmierinfektion. Salmonellenenteritiden kommen in warmen Jahreszeiten auch in Europa vor, echter Typhus und Paratyphus in Mitteleuropa kaum.
- **Inkubationszeit:** 5–72 h bis wenige Tage, bei Typhus 1–3 Wochen und Paratyphus 1–10 d.
- **Meldepflicht:** Bei Verdacht, Erkrankung, Erregerausscheidern, Todesfall.
- **Klinik:**
  - *Salmonellenenteritis:* Akute Gastroenterokolitis mit Übelkeit, Erbrechen, abdominellen Krämpfen, mit und ohne Fieber, meist wässrige, häufig blutige Stühle.
  - *Typhus/Paratyphus:* Hohes Fieber (Continua 39–40,5 °C), Krankheitsgefühl mit Kopf- und Gliederschmerzen, abdominelle Symptome, Bradykardie, initial Obstipation, gefolgt von Durchfällen, Apathie, Desorientiertheit, Splenomegalie, Bakteriämie, Roseolen (stammbetont), makulopapulöse Exantheme.
- **Komplikationen**:
  - Bakteriämie, Sepsis in bis zu 6 % (auch bei Salmonellenenteritis).
  - Meningitis.
  - Osteomyelitis, Hirnabszess u. a. fokale Infektionen (bei Immunschwäche, bei Früh- und Neugeborenen, evtl. Säuglingen), insg. bis zu 10 %.
  - Exsikkose, Toxikose.
  - Bei Typhus auch intestinale Blutungen, Darmperforation bis zu 3 %.
  - Chronische Bakterienausscheider (3 %) bei Typhus und Paratyphus durch symptomlose Kolonisierung der Gallenwege.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Reaktive Arthritis, bei HLA-B27-positiven Patienten Salmonellenenteritis möglicher Trigger für rheumatoide Arthritis.

▶ **Spezifische Diagnostik:**
- Erregernachweis im Stuhl (immer bei V. a. Salmonellenerkrankung).
- *Bei Typhus/Paratyphus:* Erreger sind in den ersten 14 d in der Blutkultur nachweisbar, danach AK-Nachweis (Widal-Reaktion) im Serum. Leukozytopenie < 3 000 mit Linksverschiebung, CRP und BSG häufig erhöht.

▶ **Differenzialdiagnosen:**
- *Gastroenteritiden anderer Ursache* (S. 147):
  – Vorwiegend Rota-, Noro- und Adenoviren.
  – Yersinienenterokolitis: Eher schleichender Verlauf, Durchfälle, Bauchschmerzen, intestinale LK-Schwellungen (Pseudoappendizitis), reaktive Arthritis und Erythema nodosum).
  – Campylobacter-Enterokolitis: Ebenfalls häufig blutige Durchfälle.
  – Selten Shigellosen, Amöbiasis, Enteritis durch pathogene Kolibakterien, u. a.

Beachte: Blutige Durchfälle sind meistens bakterieller Natur.

- *Andere Nahrungsmittelintoxikationen* (bes. Staphylokokken), allergische Nahrungsmittelreaktionen: Kürzere Inkubationszeit (2–4 h).

▶ **Therapie:**
- Orale Rehydratation und Realimentation, ggf. parenterale Rehydratation (S. 832). Sorgfältige Hygiene.
- *Antibiotika:*
  – Primär nicht indiziert. Nur bei V. a. Typhus, Paratyphus und Bakteriämie bei Salmonellenenteritis Ampicillin 100–200 mg/kg KG/d, Cefotaxim oder Cotrimoxazol.
  – Bei sehr kranken Säuglingen < 6 Monaten und bei Immundefizienz Ampicillin oder Cefotaxim.
  – Bei septischen Organmanifestationen (Meningitis, Osteomyelitis u. a.) Cefotaxim oder Ceftriaxon. Evtl. operative Herdsanierung.
  – Dauerausscheider im Kindesalter nicht (!) behandeln (außer bei Typhus Versuch mit Cefotaxim oder Ceftriaxon über 14 d), erst ab 14 Jahren Behandlung mit Ciprofloxacin.

▶ **Verlauf und Betreuung**:
- *Krankheitsdauer bei komplikationslosem Verlauf:*
  – Salmonellenenteritis: 1–2 Wochen.
  – Typhus und Paratyphus: Ohne Antibiotikatherapie 4 Wochen und länger, mit Antibiotikatherapie Entfieberung nach 3–5 d.
- Bei jeder schweren und blutigen Gastroenteritis Klinikeinweisung.
- Im Krankenhaus Isolierung bei jedem Verdacht und bis zum Vorliegen von 3 negativen Stuhlproben.
- Über Desinfektions- und Prophylaxemaßnahmen und die Wiederzulassung zu Kindergarten und Schule entscheidet das Gesundheitsamt.

▶ **Prognose:** Im Allgemeinen ist die Prognose sehr gut. Auch bei Typhus beträgt bei frühzeitiger Behandlung die Mortalität < 1 %.

▶ **Prophylaxe:**
- *Salmonellenenteritis:* Lebensmittelhygiene.
- *Typhus, Paratyphus:* Impfung bei Auslandsreisen (S. 49).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

29.5 Infektionskrankheiten mit Hauptmanifestationsort Nervensystem

Tetanus

- **Erreger, Übertragung, Vorkommen:** Clostridium tetani (Anaerobier), Verschmutzung von Wunden, endemisch in Entwicklungsländern, selten in Europa.
- **Inkubationszeit:** 4–15 d (bis Monate).
- **Meldepflicht**: Je nach Bundesland unterschiedlich geregelt
- **Klinik:**
  - Zuerst Mattigkeit, Kopfschmerzen, Frösteln, Schweißausbrüche.
  - Krämpfe zuerst der mimischen Muskulatur als Trismus, Risus sardonicus, Opisthotonus, dann generalisierte tonische Muskelspasmen bis minutenlange, sehr schmerzhafte Körperspasmen, ausgelöst durch jeglichen taktilen, akustischen und optischen Reiz. Das Bewusstsein bleibt erhalten.
  - Neugeborenentetanus bei Omphalitis, bei nicht geimpfter Mutter und mangelnder Hygiene.
- **Komplikationen:** Glottiskrampf mit Erstickung, Aspiration, Pneumonie, Wirbelkörperfrakturen.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - Anamnese und klinisches Bild!
  - Laborwerte meist normal.
  - Erregernachweis in Wunden nur bei ⅓.
- **Differenzialdiagnosen:**
  - Zerebrale Krämpfe bei Meningitis, Enzephalitis, Trauma u. a.
  - Tetanie bei Kalziummangel, Hyperventilation.
- **Therapie:**
  - Wundtoilette und Wunde mit 2000 IE Tetanusimmunglobulin umspritzen.
  - Initial 5 000–10 000 IE Tetanusimmunglobulin i. m., danach 3 000–5 000 IE täglich.
  - Penicillin G 1 Mio. IE/kg KG/d in 4–6 ED als Kurzinfusionen für mindestens 10 d.
  - Intensivtherapie mit Intubation oder Tracheostomie, Muskelrelaxierung mit maschineller Beatmung, Sedierung, Monitoring und starker Reizabschirmung.
- **Prophylaxe:**
  - Aktive Schutzimpfung (S. 43), der Impfschutz hält 10 Jahre, vor Ablauf sollte aufgefrischt werden. Die Erkrankung kann durch Impfung verhindert werden, erzeugt aber selbst keinen Infektionsschutz!
  - Bei Wunden: Adäquate Wundversorgung. Ungeimpfte Patienten aktiv und passiv simultan impfen (vgl. Tab. 29.6).
- **Prognose:** Letalität 3–30 %. Die Prognose ist umso schlechter, je kürzer die Inkubationszeit ist. Die Erkrankung hinterlässt keine Immunität.

Botulismus

- **Erreger, Übertragung, Vorkommen:** Clostridium botulinum (Anaerobier), durch kontaminierte Speisen (meist Konserven). Die relativ hitzebeständigen Sporen können in Konserven überleben und produzieren unter Luftabschluss reichlich Toxine, die periphere cholinerge Synapsen hemmen. Beim Säugling ist (selten) eine echte Infektion (Quelle ist Bienenhonig zum Süßen von Milch) möglich.
- **Inkubationszeit:** Toxine führen innerhalb von Stunden zu Symptomen. Bei echter Infektion des Säuglings tagelange Inkubationszeit.
- **Meldepflicht:** Bei Verdacht, Erkrankung und Tod.
- **Klinik:** Muskelschwäche, Appetitlosigkeit, Erbrechen, Apathie, dann Hirnnervenlähmungen (Ptose, Augenmuskellähmungen, Schluckstörung, Fazialisschwäche), Reflexverlust. Beim Säugling zuerst tagelang Obstipation.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 29.6 • Tetanus-Immunprophylaxe im Verletzungsfall (Empfehlung der STIKO 2010)

Vorgeschichte der Tetanus-Immunisierung (Anzahl der erhaltenen Tetanus-Impfdosen	Saubere, geringfügige Wunden		Alle anderen Wunden [1]	
	DTaP/Tdap [2]	TIG [3]	DTaP/Tdap [2]	TIG [3]
Unbekannt	+	–	+	+
0–1	+	–	+	+
2	+	–	+	– [4]
3 oder mehr	– [5]	–	– [6]	–

[1] Tiefe und/oder verschmutzte (mit Staub, Erde, Speichel, Stuhl kontaminierte) Wunden, Verletzungen mit Gewebszertrümmerung und reduzierter Sauerstoffversorgung oder Eindringen von Fremdkörpern (z. B. Quetsch-, Riss-, Biss-, Stich-, Schusswunden), schwere Verbrennungen und Erfrierungen, Gewebsnekrosen, septische Aborte.
[2] Kinder < 6 Jahren erhalten einen Kombinationsimpfstoff mit DTaP, ältere Kinder Tdap (d. h. Tetanus-Diphtherie-Impfstoff mit verringertem Diphtherietoxin-Gehalt und verringerter azellulärer Pertussis-Komponente). Erwachsene erhalten ebenfalls Tdap, wenn sie noch keine Tdap-Impfung im Erwachsenenalter (≥ 18 Jahre) erhalten haben oder sofern eine aktuelle Indikation für eine Pertussis-Impfung besteht.
[3] TIG = Tetanus-Immunglobulin, im Allgemeinen werden 250 IE verabreicht, die Dosis kann auf 500 IE erhöht werden; TIG wird simultan mit DTaP/Tdap-Impfstoff angewendet.
[4] Ja, wenn Verletzung länger als 24 Stunden zurückliegt.
[5] Ja (1 Dosis), wenn seit der letzten Impfung mehr als 10 Jahre vergangen sind.
[6] Ja (1 Dosis), wenn seit der letzten Impfung mehr als 5 Jahre vergangen sind.

- **Komplikationen:** Atemlähmung, unerwarteter plötzlicher Tod (Differenzialdiagnose zu SIDS).
- **Spezifische Diagnose:**
  - Toxinnachweis aus verdorbenen Lebensmitteln oder Mageninhalt, evtl. auch aus Harn oder Serum.
  - *EMG:* Präsynaptische Störung mit verminderten Aktionspotenzialen, die bei Serienstimulation deutlich ansteigen.
- **Differenzialdiagnosen:**
  - Myasthenia gravis (S. 584) bei größeren Kindern.
  - Poliomyelitis (S. 675), Polyradikulitis.
  - Sudden infant death syndrome (S. 822).
- **Therapie:**
  - Magen- und Darmspülung.
  - Versuch mit tierischem Antitoxin oder partieller Austauschtransfusion.
  - Intensivüberwachung und -therapie.
- **Prognose:** Die Letalität beträgt bei Nahrungsmittelvergiftung des älteren Kindes 20 %, bei Säuglingen 3 % (der diagnostizierten Fälle).

Borreliose (Lyme disease)

- **Erreger, Übertragung, Vorkommen:** Borrelia Burgdorferi, durch Zeckenstiche (in nur 50 % d. F. anamnestisch eruierbar); weltweit, vorwiegend in endemischen Zeckengebieten, in Lagen < 1500 m über Meeresspiegel, 7° Jahresisotherme (Durchschnittstemperatur). Hohe Durchseuchung (IgG-Titer, sind kein sicheres Indiz für frisch durchgemachte Krankheit).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Inkubationszeit:** Tage bis Monate, evtl. Jahre (!).
- **Klinik:**
  - *Stadium I:* Erythema (chronicum) migrans meist am Ort des Zeckenstiches (ringförmig erhabene Rötung mit Abblassen im Zentrum), aber auch entfernt davon möglich, evtl. in Kombination mit Fieber, Müdigkeit, Kopfschmerzen, Arthralgien und regionaler Lymphknotenschwellung. Häufig inapparante Verläufe, Erythem in ca. ⅓ d. F. anamnestisch nicht eruierbar.
  - *Stadium II und III:*
    - Neuroborreliose: Beginn ab 4 Wochen nach Zeckenstich; am häufigsten aseptische Meningitis und Fazialisparese, seltener Enzephalitis, Chorea, zerebelläre Ataxie, Polyradikulitis, Myelitis, Karditis, Chorioretinitis, Iridozyklitis, Optikusneuritis.
    - Lyme-Arthritis (rezidivierend, meist Knie- und Sprunggelenk), Karditis, Konjunktivitis, Lymphadenosis benigna cutis (Bäfverstedt) als düsterroter Tumor (Lymphozytom) z. B. an Mamille, Ohrläppchen oder Skrotum.
    - Acrodermatitis chronica atrophicans (selten).
- **Spezifische Diagnostik:**
  - Labor:
    - Blutbild: Unspezifische Befunde.
    - Antikörpernachweis: Spezifische IgM- und IgG-AK (in Kombination mit PCR), insbes. bei fehlenden Hauterscheinungen hilfreich; auch im Gelenkspunktat. AK eignen sich nicht für Krankheitskontrollen, da auch spez. IgM-AK lange Zeit positiv bleiben können. Aus einem positiven Titer kann nicht auf eine aktuelle Erkrankung geschlossen werden. Suchtest ist der ELISA-Test, zur Diagnosesicherung muss ein positives Resultat mittels Western-Blot bestätigt werden.

    ▶ ***Cave:*** Kreuzreaktion mit EBV-Antikörpern.
  - *Liquor* (bei neurologischen Symptomen): Mononukleäre Pleozytose, Eiweiß ↑, Glukose ↓, spezifische AK, Erregernachweis im Frühstadium.
  - *EKG:* Karditis?
- **Differenzialdiagnosen:**
  - Erysipel (S. 713) durch Streptokokken, Rückfallfieber (durch Borrelia recurrentis, mit periodischem Fieber, Hepatosplenomegalie, Ikterus und Leukozytose).
  - Chronische Meningitiden (Enteroviren, Leptospiren, Tbc), periphere Neuropathien anderer Genese (z. B. Mumps, Enteroviren).
  - Multiple Sklerose: MRT, Liquordiagnostik.
  - Juvenile rheumatoide Arthritis (S. 520), reaktive Arthritiden (S. 532).
- **Therapie:**
  - *Erythema (chronicum) migrans:*
    - < 9 Jahren Amoxicillin 50 mg/kg KG/d in 3 ED, alternativ Cefuroximaxetil 20–30 mg/kg KG/d für 10—14 Tage.
    - > 9 Jahren Doxycyclin 1. Tag 4 mg/kg KG/d, dann 2 mg/kg KG/d per os für 10–14 d.
  - *Neuroborreliose und Lyme-Arthritis:* Penicillin G 400 000–500 000 IE/kg KG/d i. v. in 3–4 Dosen oder Ceftriaxon 50–100 mg/kg KG/d i. v. in 1–2 Dosen, bei Alter > 9 Jahre Doxycyclin initial 4 mg, dann 2 mg/kg KG/d i. v. für mindestens 14 d.
- **Prophylaxe:** Bei Zeckenstich Zecke rasch entfernen (S. 783). Eine Impfung gegen Borreliose gibt es noch nicht, ist in Erprobung. Eine generelle Antibiotika-Prophylaxe nach Zeckenstich ist nicht effektiv.
- **Prognose:** Unter Therapie Restitutio ad integrum. Hartnäckige chronische Arthritiden sind möglich.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Poliomyelitis

- **Erreger, Übertragung, Vorkommen:** Drei Serotypen des Poliovirus (Enterovirus); Schmier- und Tröpfcheninfektion; in Industrieländern mit routinemäßiger Impfung fast verschwunden, in einigen Entwicklungsländern noch vorkommend, weltweite „Polio-plus"-Impfungskampagne.
- **Inkubationszeit:** 1–2 Wochen.
- **Meldepflicht:** Bei Verdacht, Erkrankung und Tod.

Beachte: Als Verdacht gilt **jede akute schlaffe Lähmung**, die nicht traumatisch bedingt ist!

- **Klinik** (in 90 % inapparente Infektion ohne Symptomatik):
  - *Initialstadium:* 2–3 d, Fieber und katarrhalische Erscheinungen.
  - *Latenzstadium:* 1–3 d.
  - *Präparalytisches Stadium:* Kopfschmerzen, erneut Fieber und Zeichen der Meningitis.
  - *Paralytisches Stadium (bei 1 %):* Akute, asymmetrisch verteilte schlaffe Lähmungen, Schmerzen, Reflexverluste, evtl. Blasenlähmung und Obstipation. Die Sensibilität bleibt erhalten. Bei spinaler Form Lähmungen meist an den unteren Extremitäten, Rumpf und Zwerchfell; bei bulbopontiner Form Lähmungen des 10., 11. und 12. Hirnnervs.
- **Komplikationen:** Persistenz peripherer Lähmungen, Atemlähmung.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Labor:* Spezifische Antikörper im Blut (Anstieg nach 10 d), Virusnachweis aus Stuhl, Rachenspülflüssigkeit.
  - *Liquordiagnostik:* Im präparalytischen Stadium Meningitis serosa (im Liquor leichte Pleozytose, Eiweiß ↑).
- **Differenzialdiagnosen:**
  - Polyradikulitis mit symmetrischen Lähmungen (S. 579).
  - Periphere Neuritiden (kein typischer Verlauf).
  - Andere Virusinfektionen mit seröser Meningitis und Lähmungen (besonders ECHO-, Coxsackie-Viren) (Antikörper).
  - Botulismus (S. 672).
  - Rabies (Tollwut, Inkubationszeit 10 d bis Monate, Sensibilitätsstörungen, vegetative Störungen, akustische und optische Überempfindlichkeit, Schluckkrämpfe, paralytisches Stadium mit Meningitis).
  - Impfpoliomyelitis bei routinemäßiger Schluckimpfung (Häufigkeit 1 : 5–10 Mio. Impfdosen).
- **Therapie:** Symptomatisch mit Bettruhe, Antipyrese (S. 208). Physiotherapie bei Lähmungen. Bei Atemlähmung künstliche Beatmung über Tracheostoma. Inadäquate Respiratortherapie führt zur Myokardschädigung.
- **Prophylaxe:** Aktive Immunisierung (S. 45). Wegen Impfpoliomyelitis in Ländern ohne Wildvirus-Polio inaktivierte Impfung (IPV) nach Salk (zumindest initial), in Endemiegebieten Schluckimpfung (OPV) nach Sabin (schnellere und sichere Elimination).
- **Prognose:** Eine Rückbildung der Lähmungen ist möglich. Nach Infektion besteht lebenslange Immunität gegen den betreffenden Serotyp.

Cave: Keine Kreuz-Immunität mit anderen Serotypen, daher mehrfache Infektion möglich.

Frühsommermeningoenzephalitis (FSME)

- **Erreger, Übertragung, Vorkommen:** Flavivirus, östlicher (Russland) und westlicher Subtyp; meist durch Zeckenstich, vor allem Ixodes ricinus. FSME ist in verschiedenen Teilen Europas verbreitet. Endemiegebiete sind Bayern, Baden-Württemberg (Schwarzwald), Österreich, Elsass, Ungarn, Slowenien, tschechische und slowakische Republik u. a. vorwiegend osteuropäische Gebiete mit 7° Jahresisotherme

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

(< 800 m). Hier besteht ohne Impfung besonders im Frühsommer ein hohes Risiko der Infektion (1 : 600–1 : 1000). Meist sind Kinder über 2 Jahren betroffen.

- **Meldepflicht:** FSME-Virusnachweis.
- **Inkubationszeit:** 7–14 d, bis zum enzephalitischen Stadium 21 d.
- **Klinik:**
  - *Erste Phase:* Uncharakteristisch mit Fieber und grippeähnlichen Symptomen.
  - Nach 10–14 d fieberfreiem Intervall folgt bei ⅓ die *zweite Phase* mit neuerlichem Fieber und ZNS-Manifestationen:
    - In ca. 45 % Meningitis mit typischen Symptomen (s. u.).
    - In ca. 45 % Meningoenzephalitis mit Bewusstseinstrübung, neurologischen Ausfällen, Krämpfen und selten Psychosen.
    - In ca. 10 % Meningo(enzephalo)myelitis mit schlaffen Paresen, evtl. Bulbärparalyse.
- **Komplikationen:** Dauernde neurologische Störungen, Atemlähmung.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Labor:*
    - Blutbild: Erste Phase Leukopenie, zweite Phase mit Leukozytose.
    - Spezifische IgM- und IgG-AK im Serum.
  - *Liquor:* Spezifische IgM- und IgG-AK, mononukleäre Pleozytose, Eiweiß ↑, PCR diagnostisch wenig hilfreich, da rasch negativ.
  - *MRT* des Gehirns, fallweise des Rückenmarks bei entsprechender neurologischer Symptomatik: Enzephalitische bzw. myelitische Herde.
- **Differenzialdiagnosen:** Akute ZNS-Entzündungen anderer Ursache (s. u.), besonders Borreliose (S. 673).
- **Therapie:** Nur symptomatisch möglich. Eine Isolierung ist nicht notwendig.
- **Prophylaxe:**
  - Bei Zeckenstich Zecke rasch entfernen (S. 783). Für Wanderungen in Endemiegebieten körperbedeckende Kleidung und danach Absuchen des Körpers. Zeckenstich ist schmerzlos!
  - *Impfung:*
    - Aktive Impfung (S. 48), auch bei Urlaub in Endemiegebieten. Beachte spezielle Impfempfehlungen (S. 48)!
    - Passive Impfung: Die passive Impfung ist verlassen worden, da sie einen geringen Schutz bietet und mit dem Risiko eines schweren, protrahierten Verlaufs bei postexponentieller Verabreichung einhergeht.
- **Prognose:** Letalität bei Westtyp 1–2 %, bei Osttyp ca. 30 %; Restschäden bei Überlebenden in 6–40 %.

Meningitis

- **Erreger:**
  - *Häufigste bakterielle Erreger:*
    - Neugeborene: E. coli, Streptokokken, Listerien, Pneumokokken, Haemophilus, Staphylokokken, Klebsiellen, Proteus, Pseudomonas.
    - Säuglinge: Pneumokokken und Meningokokken. Haemophilus influenzae bei fehlender Impfung.
    - Klein- und Schulkinder: Meningokokken, Pneumokokken, Haemophilus influenzae (kaum mehr seit Durchimpfung).
    - Jugendliche: Pneumokokken, Meningokokken, Listerien.
  - *Häufigste virale Erreger:* Paramyxoviren (Mumps), Enteroviren und Arboviren (FSME); v. a. bei älteren Kindern.
  - *Seltene Erreger:* Pilze, Tuberkelbakterien, Borrelien, Protozoen.

Beachte: Wichtig ist v. a. die Unterscheidung zwischen viraler und bakterieller Form. Beide Formen sind ernsthafte Erkrankungen, die bakterielle Meningitis ist eine lebensbedrohliche Erkrankung, die schnelles Handeln erfordert! Bakterielle Meningitis beim Neugeborenen (S. 280).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Meldepflicht:**
  - *Deutschland:* Bei Meningokokken-, H.-influenzae- und Tbc-Meningitis.
  - *Österreich:* Bei Erkrankung und Todesfall, unabhängig vom Erreger (Bakterien und Viren).
- **Typische Klinik bei bakteriellen Erregern, v. a. bei Meningokokken-Infektion (Meningitis purulenta):**
  - Kurzes Prodromalstadium mit uncharakteristischen Beschwerden im Nasen-Rachen-Raum.
  - Danach plötzlich auftretende Kopfschmerzen, Fieber, Schüttelfrost, Schwindel, Erbrechen, Nackensteifigkeit und schwerstes Krankheitsgefühl. Kernig- und Brudzinski-Zeichen (s. spezifische Diagnostik) positiv.
  - Evtl. weitere neurologische Symptome wie Reizbarkeit, Schläfrigkeit, Stupor bis zum Koma, Krampfanfälle oder Hirnnervenlähmungen.
  - Bei etwa 75 % der Patienten makulopapulöse Exantheme, Petechien (Bakterienembolien, v. a. bei Meningokokken) oder Purpura fulminans infolge Verbrauchskoagulopathie (S. 502).
  - Bei Säuglingen und Kleinkindern sind die Symptome oft weniger charakteristisch. Es können Fieber, Erbrechen, Reizbarkeit oder auch Schläfrigkeit, Krämpfe, Apnoen, Aufschreien sowie eine vorstehende oder harte Fontanelle auftreten. Die Nackensteifigkeit kann fehlen.
- **Typische Klinik bei viralen Erregern bzw. bei Listerien, Borrelien, Tuberkelbazillen, Pilzen, Protozoen (Meningitis serosa):** Symptome der erregertypischen Grundkrankheit, grippales Prodromalstadium, Kopfschmerzen, Meningismus-Zeichen wie bei Meningitis purulenta (s. u.), Fieber, neurologische Begleitsymptomatik (z. B. Hirnnervenlähmungen). Sehr schleichender Verlauf bei Tbc.
- **Komplikationen:**
  - *Hautblutungen:* Meist bei Meningokokken-Sepsis als petechiale Bakterienembolien oder als ausgedehnte intravasale Gerinnung mit Verbrauchskoagulopathie (S. 502) und Hautnekrosen mit und ohne Waterhouse-Friderichsen-Syndrom (S. 503) (Nebennierenhämorrhagie) mit und ohne irreversiblem Schock.
  - *Meningoenzephalitis:* Krämpfe und Bewusstlosigkeit, Hirndrucksymptome (mit Hirnnervenlähmungen, Einklemmungszeichen).
  - Akut Hirnödem, im weiteren Verlauf Hydrozephalus, subdurale Effusionen, Hirnabszesse.
  - Bleibende zerebrale Schäden, Innenohrtaubheit, Epilepsie, SIADH, d. h. Syndrom der inadäquaten antidiuretischen Hormon-Sekretion, sog. Schwartz-Bartter-Syndrom (S. 629), postinfektiöse Arthritis.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Meningismusprüfung :*
    - Nackensteifigkeit: Widerstand und Schmerzen beim Vorbeugen des Kopfes.
    - Kernig-Zeichen: Unfähigkeit zur Streckung des im Hüftgelenk gebeugten Beins.
    - Brudzinski-Zeichen: Beugung in Hüft- und Kniegelenken nach passiver Kopfbeugung.
  - *Labor:*
    - BB: Bei bakterieller Infektion Leukozytose, bei viraler Infektion eher Leukozytopenie mit Lymphozytose.
    - CRP und BSG erhöht bei bakterieller Meningitis.
    - BZ (zum Vergleich mit Liquorzucker), Elektrolyte (Hyponatriämie und erniedrigte Serumosmolarität bei inadäquater ADH-Sekretion).
    - Blutkultur, Virusserologie.
  - *Lumbalpunktion* (cave: Hirndruck bei Jugendlichen und Erwachsenen):
    - Typische Liquorbefunde in Abhängigkeit vom Erreger: s. Tab. 29.7. Liquorbefund bei Tbc (S. 666).
    - Direkter Bakteriennachweis, s. Erreger (S. 676); bei fulminantem Verlauf müssen alle Erreger gesucht werden, nicht nur die am häufigsten vorkommenden.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 29.7 • Typische Liquorbefunde bei bakterieller bzw. viraler Meningitis

	Meningitis purulenta (bakteriell)	**Meningitis serosa (meist viral)**
Farbe	trübe Farbe	seidige Trübung
Zellzahl	> 1000/µl	< 1000/µl
Zellart (wird sehr früh im Verlauf punktiert, können auch die jeweils anderen Zelltypen überwiegen)	polynukleäre Zellen (Granulozyten)	mononukleäre Zellen (Lymphozyten, Granulozyten < 1:1)
Eiweiß	> 80 mg/dl	< 80 mg/dl
Laktat	> 2,0 mmol/l	< 2,0 mmol/l
Glukose	↓ (< 40 % der Blutglukosekonzentration)	↑ (> 40 % der Blutglukosekonzentration); bei Tbc, Borreliose, Listeriose, Pilzen ↓

- Antigennachweis bei Pneumokokken, H. influenzae b und Meningokokken (12 Kapseltypen mittels DNA-Sequenz und Antibiotika-Resistenz).
- Antikörpernachweis: Antikörper von Mumpsviren, Entero- und Adenoviren, Herpesviren und LMC-Viren (lymphozytäres Choriomeningitisvirus).
- PCR zum Nachweis von Herpes simplex Viren.

- Enterovirus im Stuhl nachweisen.
- *Je nach Komplikationen:* EEG, CCT oder MRT, Gerinnungsstatus u. a.
- *Audiogramm:* 6 Wochen nach eitriger Meningitis obligat.

▶ **Differenzialdiagnosen:**

- Enzephalitis (MRT); vgl. MRT (S. 551).
- Hirnblutung (S. 580) (MRT, Liquor).
- Vergiftung (S. 839) (Giftnachweis, Liquordiagnostik [Blei]).
- Epileptischer Anfall (EEG, Liquor); vgl. Epilepsie (S. 570).
- Sonnenstich (Kopfschmerzen, Schwindel, Brechreiz, Bewusstseinstrübung nach starker Insolation).
- Otitis media (S. 316), Sinusitis (S. 315) etc. mit meningealer Reizung.

▶ **Therapie und Verlauf:**

- *Virale Meningitis:*
  - Bei Verdacht stationäre Krankenhausaufnahme und Überwachung. Isolierung i. A. nur bei Mumps-Meningitis.
  - Therapie: Bettruhe, unspezifische Maßnahmen (Paracetamol), Aciclovir bei Viren aus der Herpesgruppe (S. 680).
  - Verlauf: Bei komplikationslosem Verlauf beschwerdefreie Belastbarkeit gewöhnlich nach 2–3 Wochen.
  - Warnzeichen für komplikationsträchtigen Verlauf sind Somnolenz und Apnoe.
- *Eitrige Meningitis jenseits des* Neugeborenenalters, vgl. beim Neugeborenen (S. 280):
  - Bei Verdacht stationäre Krankenhausaufnahme so schnell wie möglich und Isolierung bis 24 h nach Therapiebeginn.

  ▶ ***Beachte:*** Bei V. a. Meningitis **sofort** nach Abnahme der Kulturen mit der Therapie beginnen – auch wenn eine Liquorpunktion nicht möglich ist.

  - Dexamethason: 0,8 mg/kg KG/d i. v. in 2 ED für 2–4 d, unmittelbar vor Beginn der Antibiotikatherapie.
  - Antibiotika: Beginn mit Cefotaxim 200 mg/kg KG/d i. v. in 3 ED oder Ceftriaxon 80–100 mg/kg KG/d i. v. in 1 ED. Nach Erregernachweis gezielte Weiterbehandlung. Antibiotika bei Meningokokken mindestens 4 d, sonst mindestens 7 d geben, bei Neugeborenen muss für 2–3 Wochen behandelt werden. Wenn 24 h

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

nach Therapiebeginn noch Bakterien anzüchtbar sind, länger therapieren; bei schwersten Formen zur Vermeidung einer Herxheimer-Reaktion einschleichend dosieren und nach 48 h Liquorpunktion zur Kontrolle.
  - Intensivmedizinische Überwachung, tägliche neurologische Untersuchung, Flüssigkeitsbilanzierung.
  - Therapie möglicher Begleiterscheinungen/Komplikationen wie Fieber (S. 208), der Krampfanfälle (S. 572), Schock (S. 827), Verbrauchskoagulopathie (S. 503), Hirnödem (S. 867) u. a.
  - Erneute Lumbalpunktion nur bei Therapieresistenz.
  - Audiologische Untersuchung vor Entlassung, nach 6 Wochen und 6 Monaten.

- **Prophylaxe:**
  - Schutzimpfungen gegen Mumps, Haemophilus influenzae, Pneumokokken und Meningokokken (S. 47).
  - Infektionsprophylaxe von Kontaktpersonen bei Meningokokkenerkrankungen s. Tab. 29.8.
- **Prognose:** Bei eitriger Meningitis beträgt die Letalität bei Neugeborenen 15 %, bei älteren Kindern 5 %; Residuen bleiben bei Neugeborenen in 30 %, bei älteren Kindern in 15 %, Hörstörung 10 %. Bei viraler Meningitis restitutio ad integrum, außer bei Meningoenzephalitis (z. B. Herpes simplex, FSME, vgl. jeweilige Kapitel).

Enzephalitis

- **Erreger:**
  - *Vorwiegend Viren:* Mumps, Masern, s. auch seltene schwere Komplikation: SSPE (S. 655), Röteln, CMV, HIV, Influenza A, VZV, Enteroviren, Herpes I, II, Arboviren, z. B. FSME, Rabies.
  - *Seltener Bakterien:* s. Erreger der Meningitis (S. 676).
  - *Noch seltener:* Pilze, Protozoen, Zoonosen; SSPE.
- **Meldepflicht:** Bei Erkrankung und im Todesfall abhängig vom Erreger. In Österreich alle virusbedingten Enzephalitiden.
- **Klinik:**
  - Nach katarrhalischen Zeichen schweres Krankheitsbild mit hohem Fieber, Bewusstseinstrübung bis Koma, apathisch oder erethisch; typisch für die Enzephalitis sind **Herdzeichen** (fokale oder sekundäre generalisierte Krämpfe, Lähmungen, Pyramidenbahnzeichen, Ataxie mit Tremor und Nystagmus bei Kleinhirnbefall, vegetative Dysregulationen, Übelkeit und Erbrechen). Beachte: Die Herdzeichen sprechen differenzialdiagnostisch für die Enzephalitis.

Tab. 29.8 • **Infektionsprophylaxe (Alternativen) von Kontaktpersonen bei Meningokokkenerkrankungen**

Rifampicin	
Neugeborene	4 × 5 mg/kg KG (alle 12 h) p. o.
Kinder	4 × 10 mg/kg KG (alle 12 h) p. o.
Erwachsene	4 × 600 mg (alle 12 h) p. o.
Ciprofloxacin	
> 17 Jahre	1 × 500 mg p. o.
Ceftriaxon (Schwangerschaft, Stillperiode, Schluckprobleme)	
< 12 Jahre	1 × 125 mg i. m.
> 12 Jahre	1 × 250 mg i. m.

(Penicillin, Sulfonamide verhindern die Erkrankung nicht!)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Evtl. Zeichen der Grundkrankheit.
- Manifestation der primären Enzephalitis mit Erregernachweis während der Grundkrankheit, postinfektiöse Formen ohne Erregernachweis 1–3 Wochen nach einer akuten Erkrankung (z. B. Varizellen).

▶ **Spezifische Diagnostik:**
- *Labor:*
  - Blutbild (meist Leukozytose bei primärer Enzephalitis).
  - Unspezifische PCR im Liquor.
  - Antikörpernachweis im Blut, s. Bestimmung viraler Antikörper bei V. a. virale Meningitis (S. 678).
- *Lumbalpunktion* (bei massiven Hirndruckzeichen im Liegen punktieren): Zu Beginn manchmal blande, meist lymphozytäre (evtl. kurzzeitige granulozytäre) Pleozytose, Eiweiß ↑, Zucker normal oder ↑. Virusnachweis bei unklarer Grundkrankheit (mittels DNA-PCR, z. B. für Herpes simplex), Antikörpernachweis.
- *MRT:* Herdförmige Signalhyperintensitäten.
- *EEG:* Anfangs meist herdförmige Verlangsamung.

▶ **Differenzialdiagnosen:**
- Meningitis purulenta oder spezifische Form der Meningitis (S. 676), z. B. Tbc u. a. mit Befall des angrenzenden Hirngewebes (Meningoenzephalitis).
- Enzephalopathie bei Verbrennung, Hypertonie, Hypoglykämie, Hepatopathie, Ischämie/Hypoxie, Schock, Reye-Syndrom, akuten Stoffwechselkrisen, bei hereditären Enzymopathien (Hyperammoniämie, Organoazidopathien u. a.), Toxikose, Katzenkratzkrankheit (Symptome der Grundkrankheit, s. jeweiliges Kapitel).
- Epilepsie (S. 570), Status epilepticus (S. 575) (Liquor, MRT).
- Vergiftungen (S. 840), z. B. Schwermetalle, Pestizide.
- Hirnabszess, -blutung und -tumoren (MRT).
- Pseudotumor cerebri.

▶ **Komplikationen:** Hyperpyrexie, Status epilepticus, Hirnödem, zentrale Atemlähmung, neurologische Residuen.

▶ **Therapie:**
- *Aciclovir:* Bei (V. a.) Herpes-simplex-Enzephalitis bei Säuglingen bis zu 3 Monaten (45)–60 mg/kg KG/d i. v. in 3 ED über 21 d, bei Kindern älter als 3 Monate 45(–60) mg/kg KG/d i. v. in 3 ED über 21 d.
  ▶ ***Beachte:*** Dosisreduktion bei Niereninsuffizienz!
- Intensivmedizinische Überwachung und Therapie des Hirnödems (S. 867), der Krämpfe (S. 570), des Fiebers (S. 208) u. a.

▶ **Prophylaxe:** Aktive Impfungen gegen MMR (S. 45), Varicellen, Influenza und FSME (S. 48) möglich. Neugeborene und Immunsupprimierte von Erkrankten fernhalten.

▶ **Prognose:** Abhängig vom Erreger, bei Herpes simplex beträgt die Letalität bei Therapie 10–20 %, Residuen verbleiben in 60–70 % bei rechtzeitiger Behandlung.

29.6 Sepsis

Sepsis bei Neugeborenen

Siehe bakterielle Infektionen des Neugeborenen (S. 279).

Sepsis jenseits des Neugeborenenalters

▶ **Definition:** Generalisierte hämatogene Infektion mit systemischem Krankheitsbild.

▶ **Vorkommen:**
- Im Neugeborenenalter bis zum 3. Lebenstag häufiger, danach relativ selten. Die häufigsten Erreger im Neugeborenenalter (S. 280).
- Bei älteren Kindern liegt meist eine andere Grunderkrankung vor.
- *Erkrankungen/Situationen/Erreger mit besonderem Sepsisrisiko:* s. Tab. 29.9.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 29.9 • Erkrankungen/Situationen mit folgenden Erregern bergen ein erhöhtes Sepsisrisiko:

Infektion/Erkrankung/Situation	Erreger
Urosepsis	E. coli, Enterobacter, Enterokokken
Gastroenteritis	Salmonellen
Therapie auf Intensivstation	Nosokomiale Erreger: E. coli, Klebsiellen, Pseudomonas, Enterobacter, Serratia, Multiresistente gramnegative Erreger (MRGN), Staphylokokken inklusive metacillinresistente Staphylokokkus aureus (MRSA-)Stämme, u. a.
Immunsuppression (angeboren, AIDS, Malignomtherapie)	alle Keime, auch opportunistische Keime wie Pseudomonas, Mykobakterien, E. coli, Candida, Pneumocystis, Viren
nach Splenektomie	v. a. Pneumokokken, H. influenzae, Meningokokken, selten andere
Neutropenie	alle Keime
zentrale Venenkatheter	Staphylococcus epidermidis und aureus
Herzklappenersatz	Streptokokken, Enterokokken
Verbrennungen	Pseudomonas, Staphylokokken
postoperativ	Staphylococcus aureus, Nosokomiale Erreger

- *Folgende Infektionen sind fokale Organmanifestationen einer Sepsis:*
  - Meningitis (S. 676): Meningokokken, Pneumokokken, Haemophilus influenzae, u. a.
  - Epiglottitis (S. 324): Haemophilus influenzae.
  - Osteomyelitis (S. 544): Staphylococcus aureus u. a.
  - Innere Organabszesse verschiedener Lokalisation.
- *Folgende Erreger können auch ohne primäre oder sekundäre Organmanifestation zu Sepsis führen:* Meningokokken, Pneumokokken, Haemophilus influenzae, E. coli, Streptokokken, Salmonellen.

▶ **Klinik:** Schlechter Allgemeinzustand, Fieber, Kreislaufzentralisation mit Kollaps und Schock, Somnolenz, gastrointestinale Symptome (Erbrechen, Diarrhö), Hepatosplenomegalie, hämorrhagische Diathese mit Petechien und Sugillationen, Exantheme.

▶ **Stadien/Symptomatik:**
- *Initiales hyperdynames Stadium:* flash-Rekapillarisierung (roter Schock) oft kurz und übersehen. ***Cave*** Hypoglykämie. Häufig DIC. Petechien sprechen für Meningokokken, Pneumokokken oder toxic shock.
- *Stadium I:* Hyperdynamisches, kompensiertes Stadium: Herzzeitvolumen und Herzfrequenz sind erhöht, Blutdruck normal, respiratorisch kompensierte metabolische Azidose.
- *Stadium II:* Hyperdynamisches, dekompensiertes Stadium: Zentralisation und Hypotension, nicht kompensierte metabolische Azidose, initial Hyperglykämie, später Hypoglykämie.
- *Stadium III:* Hypodynames Stadium: Hypoxämie, Blutdruckabfall, Koma, Verbrauchskoagulopathie.

▶ **Komplikationen:** Koma, Nierenversagen, Multiorganversagen bei disseminierter intravasaler Gerinnung (DIC), Toxic-shock-Syndrom (z. B. bei mit Staphylokokken infizierten Tampons).

▶ **Spezifische Diagnostik:**
- *Labor:*
  - CRP ↑.
  - Evtl. Procalcitonin ↑, Zytokine IL-6 und IL-8 ↑ (Frühphase).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

  - Harnstatus.
  - Differenzial-Blutbild: Leukozytose > 20 000/µl mit Linksverschiebung, Anämie und Thrombozytopenie < 100 000/µl.
  - Bei schweren Formen mit Organversagen entsprechende Funktionstests (Leber, Niere etc.), Elektrolyte, Blutglukose, BGA und Gerinnungsstatus mit Quick ↓, PTT ↑ AT III ↓, Fibrinogen ↑ und Fibrinogenspaltprodukte ↑, u. a.
- *Erregernachweis:*
  - Mehrfache Blutkulturen im Fieberanstieg aerob und anaerob mit Antibiogramm.
  - Je nach klinischem Verdacht Urinuntersuchung, Abstriche oder Punktionen (Katheter, Liquor, Abszesse, Pleura, Wunden).
- *Röntgen-Thorax:* Pulmonale Infiltration?
- Weitere Untersuchungen je nach Organmanifestation (Sonografie, CT, MRT).

▶ **Differenzialdiagnosen:** Andere fieberhafte Infektionen (viral, Typhus), Fieber bei Kollagenosen und rheumatoiden Erkrankungen, Malignomen, Intoxikationen.

▶ **Allgemeine Therapiemaßnahmen** (S. 829): Intensivüberwachung, Flüssigkeitskontrolle und Infusionsbehandlung.

▶ **Antibiotikatherapie ohne V. a. opportunistische Infektion:**
- *Initial* (vor genauer Erregeridentifizierung) sofort (!) nach Abnahme von Blutkulturen. Wahl nach wahrscheinlichem Erreger (s. o.) ausrichten: Meist Breitbandantibiose mit
  - *Aminopenicillin + β-Laktamasehemmer*, z. B. Amoxicillin + *Clavulansäure* 60–150 mg/kg KG/d i. v., eventuell + Aminoglykosid, z. B. Gentamicib i. v. 3–5 mg/kg KG oder
  - *Cefotaxim* 100–300 mg/kg KG/d + *Aminoglykosiden*, z. B. Gentamycin 3–5 mg/kg KG/d i. v. in 1–3 ED (***Cave:*** Nephro- und Ototoxizität, Spiegelkontrollen!) (eventuell + *Flucloxacillin* 50–100 mg/kg KG/d) oder
  - *Cefotaxim* 150–200 mg/kg KG/d + *Piperacillin* 150–300 mg/kg KG/d i. v.
- *Bei bekanntem Erreger:* Therapie mit gezielt wirksamem Antibiotikum, s. einzelne Erreger (S. 897).

▶ **Antibiotikatherapie bei V. a. opportunistische Infektion bei Neutropenie:**
- *Bei pulmonaler Infektion:*
  - Initial intravenöse Therapie entweder mit Ceftazidim 100–150 mg/kg KG/d in 3 ED und Vancomycin in altersentsprechender Dosis oder alternativ Imipenem (Zienam) in 4 ED oder Meropenem (Meronem) 60–80 mg/kg KG/d in 3 ED oder Cefepim 150 mg/kg KG/d in 2 ED und Rifampicin 10–15 mg/kg KG/d in 2 ED. Intravenöse Therapie bis zur Fieberfreiheit und signifikanten Besserung der Entzündungszeichen; Fortsetzung per os.
  - Bei Therapieresistenz: (fehlende Entfieberung nach 2–3 Tagen) weitere Diagnostik z. B. CT-Thorax, NNF oder Sonografie Abdomen) und zusätzlich Aminoglykosid u./o. Glycopeptid.
  - Bei v. a. Pilzinfektion (z. B. persistierendes Fieber bei Granulozytopenie) zusätzlich liposomales Amphotericin B (1–3 mg/kg KG in 1 ED und Caspofungin 50 mg/m² KOF/d mit Initialdosis von 70 mg/m² KOF.
  - Bei CMV-Nachweis Ganciclovir 10 mg/kg KG/d i. v. bis zu 20 mg/kg KG/d.
- *Bei gastrointestinalen Infekten und Leukopenie:* Zusätzlich evtl. Cotrimoxazol (6 mg/kg KG/d p.o), Polymyxin B (100–150 IE/kg KG/d p. o.) und Nystatin (400–600 IE 4 × tgl.). Bei Nachweis von Clostridium difficile Metronidazol (20–30 mg/kg KG/d p. o.).
- *Bei Verschlechterung des Allgemeinzustandes:* weiteres Vorgehen siehe Spezialliteratur.

▶ **Therapeutisches Vorgehen bei Komplikationen:**
- *Therapieresistenz:* Bakteriologische Kontrolluntersuchungen, erneut nach einem Infektionsherd suchen. Bei Umstellung von Kombinationstherapien immer erst **ein** Medikament ändern.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Septischer Schock* (S. 829): Intensivpflege mit Intubation und Kreislaufüberwachung, Infusionstherapie.
- *Blutungsneigung:* FFP (fresh frozen plasma) 10 ml/kg KG, bei Thrombozytopenie v. a. bei Neugeborenen Thrombozytenkonzentrate, bei DIC Ersatz von AT III (S. 503).

▶ **Prognose:** Schlecht bei septischem Schock und Neutropenie (Mortalität bis 40 %), bei Meningokokkensepsis und Purpura fulminans mit irreversiblem Schock und bei Postsplenektomiesepsis.

29.7 Infektionen der Speicheldrüsen

Mumps (Parotitis epidemica)

▶ **Erreger und Übertragung:** Mumps-Paramyxovirus, Tröpfcheninfektion.

▶ **Inkubationszeit:** 21 d. Kontagiosität besteht 6 d vor bis 9 d nach Auftreten der Parotisschwellung.

▶ **Klinik:** In 40 % inapparente Infektion.
- Sonst Beginn meist mit schmerzhafter einseitiger Parotisschwellung, gespannter Haut, teigigem Ödem der Umgebung; dann Fieber, schmerzhaftes Kauen, Schwellung und Rötung des Orifiziums des Ductus parotideus.
- 2– max. 7 d nach Beginn auf der einen Seite folgt manchmal die andere.
- In 20 % Befall der Glandulae submandibulares oder sublinguales (auch ohne Parotisschwellung).

▶ **Komplikationen:** Meningitis (meist in der ersten Woche nach Beginn, in 4–6 %, auch ohne Parotitis), Pankreatitis (10 %), Orchitis (bis 30 % ab der Pubertät), Ovariitis, selten Enzephalitis, Neuritiden des N. acusticus und N. facialis, Ataxie, Myelitis, Arthritis, Myokarditis.

▶ **Spezifische Diagnostik** in unklaren Fällen und bei Komplikationen:
- *Labor:*
  – Virusnachweis durch PCR aus Urin- oder Rachenabstrich, ggfs. Liquor
  – Spezifische Antikörper (IgM-AK und IgG-AK ↑).
  – Amylase im Serum und Harn in 70 % ↑.
- *Liquorpunktion:* Meningitis serosa (auch ohne eindeutigen Meningismus).
- Bei unklaren Fällen ggf. Sonografie der Speicheldrüsen und Nadelbiopsie.

▶ **Differenzialdiagnosen:**
- *Parotitis infolge Coxsackie-, Influenza-, Parainfluenzavirus* (Antikörper).
- *Eitrige Parotitis:* Eiter ausdrückbar, Inspektion der Öffnung an der Mundschleimhaut; Erreger u. a. Staphylokokken → Antibiotika (S. 897).
- *Rekurrierende Sialoadenitis und Parotitis bei Duktus-Stein* (Sonografie) und Mikulicz-Syndrom (symmetrische Schwellung der Tränen- und Speicheldrüsen, bei Leukämie und Lymphomen).
- *Parotistumor:* Gutartige Lymphangiome (vollständig exstirpieren, da Rezidivneigung), Hämangiome (meist innerhalb der ersten Lebenswochen, oft an Hautmitbeteiligung erkennbar, manchmal rasch wachsend, dann Kortikosteroidtherapie), Mischtumore.
- *Lymphadenitis* anderer Genese (S. 212).
- *Seltener maligne Erkrankungen* (Leukämie, Lymphome) → weitere Krankheitszeichen (S. 212).

▶ **Therapie:**
- Symptomatisch mit trockener Wärme lokal, Bettruhe bei Bedarf, Analgetika (S. 785).
- Bei Orchitis Hoden hochlagern, Antiphlogistika (z. B. ASS 10 mg/kg KG alle 6 h).
- Bei Pankreatitis (S. 447).

▶ **Prophylaxe:** Aktive Schutzimpfung (S. 45). Die Krankheit kann durch eine generelle Impfung ausgerottet werden.

▶ **Prognose:** Meist Heilung, selten Taubheit (1‰ der Meningitiden) und Zweiterkrankung, bei beidseitiger Orchitis Sterilität bei 10 %.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

29.8 Infektionen der Leber

Hepatitis epidemica (Hepatitis A)

- **Erreger:** Hepatitis-A-Virus (Picornavirusgruppe).
- **Übertragung** über Trinkwasser, Nahrungsmittel, z. B. kontaminierte Meeresfrüchte, und durch direkten Kontakt (fäkal-oral). Bei Neugeborenen epidemiologisch von untergeordneter Bedeutung (fast nie präpartal). Erhöhtes Risiko bei Heimkindern, Kontaktpersonen, Reisenden in Endemiegebiete (Mittelmeerländer).
- **Inkubationszeit:** 15–45 d, durchschnittlich 28 d.
- **Kontagiosität** besteht ca. 2 Wochen vor bis 1(–2) Wochen nach Krankheitsbeginn, danach nur noch selten.
- **Meldepflicht.**
- **Klinik:**
  - Anikterische und inapparente Verläufe häufig bei jüngeren Kindern.
  - Prodromi (2–78 d) mit Übelkeit, Müdigkeit, Anorexie, Bauchschmerzen, Durchfall, Fieber. Selten flüchtige Exantheme und Gelenkschmerzen.
  - Dann Ikterus (manchmal mit Juckreiz), dunkler Harn, helle Stühle, druckschmerzhafte Hepatomegalie und Polylymphadenopathie, seltener Splenomegalie.
  - Auch neuerlicher Ikterus nach vorübergehender Besserung nach 2–3 Monaten und protrahierte Verläufe kommen vor.
- **Komplikationen:** Fulminante Verläufe mit Gerinnungsstörungen, Enzephalopathie und Leberkoma (< 0,1 % der Infizierten), cholestatische Verläufe, zweiphasige Verläufe (s. u.), Thrombozytopenie, aplastische Anämie.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Labor:*
    - BB: Leukozytopenie, relative Lymphozytose, atypische Lymphozyten.
    - Serum: Direkte Hyperbilirubinämie, Transferasen ↑ (bis 3 000 U/l, GPT > GOT) und GLDH ↑, manchmal CHE ↓. Nach 6–10 Wochen „biochemisches Rezidiv" bei 20 %, evtl. 3. Transferasenanstieg 2–3 Wochen später.
    - Harn: Bilirubin und Urobilinogen ↑.
    - Nachweis der Infektion durch Anti-HAV-IgM (positiv für 3 Monate bis 1 Jahr) und Anti-HAV-IgG (persistiert lebenslang).
  - *Leberbiopsie:* Nur bei fulminantem Verlauf indiziert.
- **Differenzialdiagnosen** (S. 440).
- **Therapie:** Symptomatisch mit Bettruhe und leichter Kost. Bei Komplikationen s. entsprechende Kapitel, z. B. Enzephalopathie (S. 442), Leberzirrhose (S. 446).
- **Verlauf**: Nach 1–2 Wochen klingen die Symptome in der Regel ab. Protrahierte und rezidivierende Verläufe s. o.
- **Prophylaxe:**
  - Hygienisches Verhalten (!) besonders bei Auslandsreisen in Endemiegebiete (Trinkwasser abkochen, auf potenziell kontaminierte Nahrungsmittel, insbesondere auf rohes Obst, Gemüse und Muscheln verzichten).
  - Aktive Schutzimpfung (S. 49) ab dem 2. Lebensjahr mit 2 Injektionen im Abstand von 2–6 Monaten. Sie unterbricht auch Epidemien und ist als Riegelimpfung in der frühen Inkubationsphase der passiven Immunprophylaxe vorzuziehen. Die aktive Impfung wird allen gefährdeten Personen als Kombinationsimpfung mit Hepatitis B empfohlen. Schutz für ca. 10 Jahre.
  - Immunglobulin 0,02–0,06 ml/kg KG i. m. bis 14 d nach Exposition oder vor Reisen in Länder mit gehäuftem Vorkommen. Schutz für ca. 3 Monate. Nach der Geburt bei Hepatitis A der Mutter Immunglobulingabe 0,2 ml/kg KG i. m.
- **Prognose:** Im Allgemeinen heilt die Hepatitis aus, chronische Verläufe kommen nicht vor.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Hepatitis B

- **Erreger:** Hepatitis-B-Virus (Hepadnavirus).
- **Übertragung:**
  - Durch die Mutter vor (extrem selten) oder bei der Geburt (bis 80–90 % bei HBeAg-positiver und 20–25 % bei HBeAg-negativer Mutter), durch direkten Kontakt (v. a. Geschlechtsverkehr) und Blutprodukte.
  - Erhöhtes Risiko für medizinisches Personal, Drogensüchtige, bei Piercing, Patienten mit Malignomen oder nach Transplantation, Dialysepatienten, Heimkinder, Familienangehörige von HBsAg-Trägern, Bluttransfusionen, Reisende nach Asien. Weltweit gibt es ca. 200 Mio. Hepatitis-B-Virusträger! In Mitteleuropa sind 0,4–0,7 % der Menschen HBsAg-Träger.
- **Inkubationszeit:** 45–180 d.
- **Meldepflicht.**
- **Klinik:**
  - Bei Neugeborenen häufig subklinischer Verlauf, Hepato(spleno)megalie.
  - Bei größeren Kindern wie Hepatitis A (s. o.).
- **Komplikationen:**
  - Chronische Hepatitis (durch Nachweis von HBsAg über einen Zeitraum von über 6 Monaten belegt; dann HBV-DNA positiv); Beachte: Serokonversion von HBeAg zu anti-HBe belegt Heilung.
  - Gianotti-Crosti-Syndrom (S. 199).
  - Zirrhose (5–20 %). Bei perinataler Infektion in bis zu 90 %.
  - Leberzellkarzinom nach Jahrzehnten (Differenzierung durch Leberbiopsie).
- **Spezifische Diagnostik:**
  - Nachweis durch HBsAg und Anti-HBc-IgM im Serum. Marker für Infektiosität sind HBeAg und HBV-DNA (= Marker der aktiven Virusreplikation).
  - *Neugeboreneninfektion:*
    - Screening der Schwangeren kurz vor der Geburt: HBsAg.
    - Kind: Virusnachweis (HBsAg, HBeAg, HBV-DNA), Antikörpernachweis (Anti-HBs-, Anti-HBc-, Anti-HBe-IgM-AK), Transaminasen ↑ und Gerinnungsstörungen.
- **Differenzialdiagnosen** (S. 440).
- **Therapie:** Symptomatisch, bei chronischer Hepatitis Interferon $\alpha_{2\ b}$ 5 MU/m² KO 3 × wöchentlich für eine Dauer von bis zu 6 Monaten, evtl. in Kombination mit Virustatikum (Nucleosidanaloga, z. B. Lamivudin, Adefovir). Evtl. Lebertransplantation in foudroyanten Fällen oder bei Zirrhose.
- **Prophylaxe:**
  - Aktive Schutzimpfung (S. 45).
  - Passive Immunisierung ungeimpfter Kinder nach engem Kontakt mit Hepatitis-B-Immunglobulin 0,05–0,5 ml/kg KG i. m., Neugeborene von HBsAg-positiven Müttern (S. 245).
- **Prognose:**
  - Meistens Ausheilung der akuten Hepatitis B.
  - Chronizitätsrate bei Säuglingen bis 90 %, bei Kleinkindern 40–60 %, Vorschulkindern 20–40 %, Schulkindern je nach Alter 5 (bis 10)%. Dabei Serokonversion von HBeAg zu Anti-HBe möglich, unter Interferon-Therapie in 20–30 %. Selten Viruselimination (Anti-HBs), unter Interferon-Therapie bis 10 %.

Hepatitis C

- **Erreger:** Hepatitis-C-Virus (Flaviviridae).
- **Übertragung** in > 80 % durch Transfusion, peri-/postnatale Übertragung von infizierter Mutter bis 5 %, ca. 10 % bleiben ungeklärt. Weitere Risikogruppe i.v-Drogenabhängige.
- **Inkubationszeit:** 6–8 Wochen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Meldepflicht.**
- **Symptome** s. Hepatitis A (oben).
- **Komplikationen:** In 85 % chronische Verläufe (Interferonmonotherapie bei Kindern unwirksam), Zirrhose (max. 10 %), Leberkarzinom.
- **Spezifische Diagnostik:** Nachweis durch HCV-RNA quantitativ (PCR), Anti-HBc-AK im Serum, Genotypisierung 1–4, Diagnose oder Ausschluss der anderen Hepatitisformen.
- **Differenzialdiagnosen** (S. 440).
- **Therapie:** Symptomatisch, bei chronischer Hepatitis PEG-Interferontherapie (60 ng/m^2/Woche) mit Ribavirin (15 mg/kg/d). Ansprechraten je nach Genotyp 40–80 %. In Erprobungsphase ist Therapie mit Nukleosidanaloga.
- **Prophylaxe:** Es ist derzeit nicht klar, ob Hepatitis-C-positive Mütter beim Stillen die Kinder infizieren können. Wahrscheinlich ist die Übertragungsgefahr vor allem bei PCR-negativen Müttern sehr gering. Vor- und Nachteile des Stillens müssen mit der Mutter besprochen werden.

Hepatitis D

- Die Übertragung ist an Hepatitis B gebunden. Bei chronischen Anti-HBc-positiven HBsAg-Trägern führt eine Hepatitis-D-Superinfektion zu chronisch aktiver Hepatitis mit Übergang in eine Leberzirrhose.
- Nachweis durch Anti-HDV-IgM/-IgG.
- **Meldepflicht.**

Hepatitis E

- Enteral übertragenes RNA-Virus, Inkubationszeit 15–60 d.
- Eher schwerere, aber keine chronischen Verläufe.
- Nachweis durch Anti-HEV-IgM und -IgG und HEV-RNA (PCR).
- **Meldepflicht.**

29.9 Infektionen mit häufig generalisiertem Lymphknotenbefall

Infektiöse Mononukleose (Pfeiffer-Drüsenfieber)

- **Erreger:** Epstein-Barr-Virus (EBV) (= humanes Herpesvirus 4). Übertragung durch Tröpfchen oder Speichelkontakt ("kissing disease"), seltener Übertragung durch Bluttransfusion. Hohe Durchseuchung bereits im Kindesalter mit häufig inapparentem Verlauf.
- **Inkubationszeit:** 2–7 Wochen.
- **Klinik:**
  - *Atypisches Krankheitsbild bei Säuglingen und Kleinkindern:* Abdominelle Beschwerden und Infektzeichen des oberen Respirationstraktes.
  - *Typischer Krankheitsverlauf zwischen 15 und 25 Lebensjahren:* Beginn mit uncharakteristischem Fieber, Müdigkeit, Kopf- und Halsschmerzen. Generalisierte Lymphknotenschwellung (am stärksten im Halsbereich), weiche Splenomegalie, seltener Hepatomegalie. Angina lacunaris mit pseudomembranösen Belägen kann später auftreten. Manchmal flüchtiges Exanthem.

  Hinweis: Vielseitige Symptomatik! Bei uncharakteristischer fieberhafter Erkrankung immer auch an EBV denken!
- **Komplikationen:**
  - Ampicillinexanthem (generalisiertes morbilliformes Exanthem mit Fieber bis zum neunten Tag nach Beginn der Aminopenicillintherapie).
  - Kombination mit Streptokokken-Tonsillitis (Abstrich).
  - Pneumonie (im Säuglingsalter chronische Verläufe).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Myokarditis.
- Hepatitis (bis akute Leberdystrophie).
- Nephritis.
- Meningoenzephalitis, Polyradikulitis.
- Thrombozytopenie, hämolytische und aplastische Anämie.
- Burkitt-Lymphom vom afrikanischen Typ.
- Bei Kindern mit angeborenen oder erworbenen Immundefekten Gefahr von schweren lymphoproliferativen Krankheitsbildern.

Cave: Bei Milzvergrößerung > 500 g Gefahr der Ruptur schon bei geringen Traumen.

- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Blutbild:* Initial Leukozytopenie, dann Leukozytose mit Lymphozytose (v. a. monozytoide Pfeiffer-Drüsenfieber-Zellen).
  - *Erregernachweis:*
    - EBV-Schnelltest: Paul-Bunnel-Test (oft ungenau), auch der Latexagglutinationsschnelltest zum Nachweis heterophiler Antikörper vom Typ IgM (bei 90 % der frühen Infektionen nachweisbar; insgesamt aber viele unspezifisch positive Ergebnisse durch andere Infektionen, Autoimmunerkrankungen, etc.), hat geringen diagnostischen Wert.
    - Spezifische IgG-AK und IgM-AK gegen VCA (= Strukturprotein der Virushülle) beweisend für frische Infektion. Anti-EBNA-AK bei länger zurückliegender oder chronisch aktiver Infektion, dann auch AntiVCA-IgG positiv.
  - *Lebertransferasen* häufig ↑.
- **Differenzialdiagnosen:**
  - Bakterielle und virale Tonsillitis verschiedener Genese (Abstrich).
  - Toxoplasmose, Zytomegalie.
  - Leptospirose, Brucellose.
  - Leukämie u. a. lymphoproliferative Erkrankungen (S. 492).
- **Therapie:** Symptomatisch (z. B. Diclofenac), keine Aminopenicilline (→ generalisiertes Ampicillinexanthem s. o.). Bei Superinfektion im Bereich der Tonsillen Makrolidantibiotika.
- **Prognose:** Schwere und tödliche Verläufe sind selten und kommen meist bei Immundefizienz nach Nierentransplantation vor.

Katzenkratzkrankheit

- **Erreger und Übertragung:** Bartonella henselae, Übertragung durch Kratzverletzungen von Katzen, Hunden, Kaninchen u. a. Häufige Erkrankung!
- **Inkubationszeit:** 3–10 d bis zur Hautläsion, bis 50 d bis zur Lymphadenitis.
- **Klinik:** Zuerst im Bereich von Kratzspuren pustulöser Primäraffekt über 1–3 Wochen; später regionale, mäßig schmerzhafte Lymphknotenschwellung bis Hühnereigröße, die wochen- bis monatelang persistiert und dann allmählich einschmilzt, evtl. Fistelbildung.
- **Komplikationen:** Selten Enzephalitis, Myelitis, Radikulitis, Ataxie, okuloglanduläres Parinaud-Syndrom (einseitige Konjunktivitis mit regionaler Lymphadenopathie), osteolytische Herde, hämolytische Anämie, Thrombozytopenie, systemische Form (mit Arthritis, Hepatitis, Pneumonie). Kutane bazilläre Angiomatose bei Immundefizienz (rot-livide stecknadelkopfgroße bis tumorartige Knoten, histologischer Erregernachweis).
- **Spezifische Diagnostik:**
  - Keine; Anamnese und körperliche Untersuchung (s. o.) sind meist ausreichend.
  - *Bei Unklarheiten oder Komplikationen:* Blutbild (anfangs Leukozytopenie, später Leukozytose mit Eosinophilie), Antikörpernachweis (Immunfluoreszenz, Elisa), evtl. Histologie (Riesenzellen, Tbc-ähnliches Bild). Der Hauttest nach Hanger-Rose ist nicht verlässlich.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Differenzialdiagnosen:**
  - Pyogene Lymphadenitis; Lymphadenitis bei Zytomegalie (Splenomegalie), EBV oder Röteln (nuchal betonte LK-Schwellung, Exanthem).
  - Zervikale Mykobakterienadenitis (histologische Untersuchung).
  - Lymphome (S. 722).
  - Toxoplasmose (s. u.).
  - Tularämie, Leptospirose u. a. (Antikörpernachweis).
- **Therapie:**
  - Lymphknotenpunktion bei Einschmelzung; Lymphknotenexstirpation nur zum Ausschluss einer malignen Erkrankung.
  - Gentamycin am wirksamsten (bakterizid): 10 mg/kg KG am 1. Tag, 5 mg/kg KG am 2.– 5. Tag. Führt rascher zur Lymphknotenverkleinerung innerhalb von 30 Taben. Evtl. in Kombination mit Rifampicin 20 mg/kg/d in zwei Dosen für 5 Tage.
- **Prognose:** Meist handelt es sich um eine hartnäckige Lymphadenopathie, die Langzeitprognose ist aber sehr gut.

Toxoplasmose

- **Erreger und Übertragung:** Toxoplasma gondii ist ein Protozoon. Der Parasit lebt intrazellulär in Makrophagen. Katzen (oft junge) scheiden 2–4 Wochen nach einer Primärinfektion in großen Mengen Oozyten im Kot aus. Bedeutender für die Infektion des Menschen ist der Genuss von rohem und ungenügend gegartem Fleisch (z. B. Salami) oder die Infektion bei Gartenarbeiten.
- **Infektionsrate/Seroprävalenz:** Mit dem Lebensalter ansteigend; bei Frauen um 20 Jahre Infektionsrate in Mitteleuropa bei 32 %, Anstieg auf 48 % bei den 40-jährigen (Zunahme pro Jahr um 0,8 %).
- **Inkubationszeit:** 4–21 d; erste Symptome meist nach 14 d.
- **Meldepflicht** bei konnataler Toxoplasmose.
- **Klinik:**
  - In über 90 % *bei immunologisch Gesunden symptomlos*; typisch sind ein „grippaler Infekt" mit Lymphknotenschwellungen, seltener ein makulo-papulöses Exanthem oder eine Hepatosplenomegalie.
  - Bei *immuninsuffizienten Patienten* z. B. HIV-Infizierten kann es zur Reaktivierung der Infektion mit Dissemination in sämtliche Organe (besonders Enzephalitis, Pneumonie u. a.) kommen.
  - *Bei der konnatalen Toxoplasmose* (gefährlichste Form!) hängt das Ausmaß der klinischen Symptome vom Zeitpunkt der Infektion und vom Ausmaß der Parasitämie ab. Je später die Infektion des Feten eintritt, desto blander ist die Symptomatik.
    - Ca. 80 % der infizierten Neugeborenen sind bei Geburt asymptomatisch. Die mentale Retardierung, Sehstörungen oder Lernstörungen werden oft erst Monate bis Jahre später erkennbar.
    - Symptomatische Infektion: Klassische Trias aus *Enzephalitis* mit intrazerebralen Verkalkungen, Hydrozephalus, und Krampfanfällen, *Chorioretinitis* und *Hepatomegalie* (u. U. mit Ikterus). Die Chorioretinitis kann noch Monate bis Jahre später rezidivieren. Häufig sind uncharakteristische Symptome wie Hypotrophie, Ikterus, Trinkschwäche und zerebrale Krampfanfälle.
    - Schwerer Verlauf: Bei Geburt bestehen ein makulopapulöses Exanthem, eine generalisierte Lymphknotenschwellung, Thrombozytopenie und Hepatosplenomegalie.
    - Einige Feten sterben bereits intrauterin ab.
- **Komplikationen:**
  - Gefürchtetste Komplikation ist die fetale Infektion während der Schwangerschaft. Das fetale Infektionsrisiko ist abhängig vom Stadium der Schwangerschaft. Bei Erkrankung im ersten Trimenon ca. 15 %, im zweiten Trimenon etwa 45 %, im dritten Trimenon ca. 70 %.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Bei HIV-Infizierten ist die Enzephalitis besonders gefürchtet.
- Chorioretinitis v. a. bei Reaktivierung und konnataler Infektion.

▶ **Spezifische Untersuchungen bei der Mutter:**

- *Toxoplasmose-Screening:* Sollte spätestens in der Frühschwangerschaft durchgeführt werden (wird laut Mutterschafts-Richtlinien in Österreich als Standard, in Deutschland bei begründetem Verdacht auf eine Infektion gefordert). Ist dieser Suchtest negativ, soll er nach Ablauf von 8–12 Wochen wiederholt werden. Beratung der Schwangeren über Prävention s. u.! Qualitative Suchtests: Sabin-Feldman-Test, indirekter Immunfluoreszenztest, Agglutinationstest.
- *Antikörper-Nachweis:* 10–14 d nach einer Primärinfektion treten IgG- und IgM-Antikörper auf (Nachweis von IgM-Antikörpern mittels ELISA und Immunosorbent-Agglutinationstest [ISAGA]); werden IgG-Antikörper gefunden, so soll ein IgM-Test durchgeführt werden; ist dieser negativ, erübrigen sich weitere Kontrollen; ein 4-facher Titeranstieg (oder signifikante Konzentrationszunahme) in einem der Tests zum Nachweis von IgG oder IgM-Antikörpern beweist eine frische Infektion einer Schwangeren; IgM-Antikörper persistieren bei Toxoplasmose jahrelang, nur etwa jeder 10. IgM-Befund bei einer Schwangeren deutet auf eine frische Infektion hin.
- Vorbehalten für Spezialfragen sind: Indirekte Hämagglutination, IgA-Antikörpertest, Avidity test und Immunoblottest (Referenzlabor!).

▶ **Spezifische Untersuchungen beim Kind:**

- *Gesicherte Primärinfektion der Schwangeren:* Suche in fetalem Blut nach spezifischen IgM- und IgA-Antikörpern ab der 22. Schwangerschaftswoche möglich; allerdings nur in ca. 40 % bei einer fetalen Infektion IgM-Antikörper nachweisbar; wesentlich verlässlicher ist der PCR-Nachweis von Toxoplasmen in Fruchtwasser und Fetalblut.
- *Nach Geburt eines potenziell infizierten Kindes:*
  - Körperlicher Status (Hepato-Splenomegalie etc.).
  - Neurologische Untersuchung, Sonografie des Gehirns, bei auffälligen Befunden Lumbalpunktion mit Messung von Eiweiß, Glukose, Zellzahl und -differenzierung, PCR-Test auf Toxoplasmen.
  - Augenärztliche Untersuchung zum Ausschluss einer Chorioretinitis.
  - Hörprüfung mit OAE (otoakustischen Emissionen) + BERA (akustisch evozierte Hirnstammpotenziale).
  - Serologische Untersuchung auf IgG- und IgM-Antikörper, IgA-Antikörper, Sabin-Feldman-Test. Falls positiver AK-Nachweis Speziallabor: IgG-Aviditätstest, Vergleich IgG Profil Mutter/Kind.
  - Parasitennachweis in Nabelschnurblut, Plazentagewebe, Nabelschnur, ggf. im Liquor durch PCR oder Mäuseinokulationstest.
  - Serologische Verlaufsuntersuchungen alle 6–8 Wochen (z. B. zu jeder Vorsorgeuntersuchung), bis keine mütterlichen IgG-Antikörper mehr vorhanden sind. Dies dauert u. U. mehr als 12 Monate.
  - *Nachweis einer kindlichen Infektion:* Als Nachweis einer pränatalen Infektion bzw. Behandlungsindikation gelten: s. Tab. 29.10.

▶ **Differenzialdiagnosen**, ähnlich Katzenkratzkrankheit.

▶ **Therapie:**

- Medikamente s. Tab. 29.11.
- *Postnatale Infektion bei immunologisch Gesunden:* In der Regel keine Therapie notwendig. Bei Symptomen können die Kombination von Pyrimethamin mit Clindamycin, Clarithromycin oder Azithromycin erwogen werden.
- *Bei Chorioretinitis:* Clindamycin und Sulfadiazin, ggf. Kombination mit Glukokortikosteroiden (Konsil durch Agenarzt!).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 29.10 • Nachweis einer pränatalen Toxoplasmoseinfektion

- IgM-Antikörper im Enzymimmunoassay oder ISAGA und/oder
- hohe Titer (≥ 1 : 4 096) in IgG-Tests wie indirekter Immunfluoreszenz oder Sabin-Feldman-Test
- IgA-Antikörper
- Persistenz eines Titers von 1 : 1024 im indirekten Immunfluoreszenztest oder Sabin-Feldmantest über den 6. Lebensmonat hinaus
- jeder persistierende Antikörpernachweis > 12 Monate postnatal

Hinweis: Fehlen von IgM-Antikörpern bzw. IgG-Titer von ≤ 1:256 im indirekten Immunfluoreszenztest bzw. Sabin-Feldman-Test lassen eine konnatale Infektion unwahrscheinlich erscheinen.

Tab. 29.11 • Medikamente und Dosierungen zur Therapie der Toxoplasmose

Medikament	Dosierungen	Einzeldosen/d
Pyrimethamin	1 mg/kg KG/d	1
Sulfadiazin	(50)–100 mg/kg KG/d	2
Folinsäure	2 × 5 mg/Woche, bei Knochenmarktoxizität (Retikulozyten ↓) bis 10 mg/ED bis 3 × /Woche	–

- *Infektion während der Schwangerschaft:*
  - Therapie sofort beginnen! → reduziert das fetale Infektionsrisiko um 50 %, falls Therapie < 4 Wochen nach Infektion beginnt.
  - Bis zum Ende der 15. SSW Spiramycin 3,0 g/d in 3 ED. Von Spiramycin ist keine Teratogenität beschrieben, es reichert sich in der Plazenta an.
  - Ab der 16. SSW Therapie über 4 Wochen mit Sulfadiazin 50 mg/kg/d bis 4,0 g oral in 4 ED und Pyrimethamin 50 mg am ersten Tag, 25 mg an den Folgetagen in 1 ED und Folinsäure 10–15 mg/d oral.
  - Wöchentlich BB-Kontrollen zur Überwachung der Hämatopoese.
  - Bei allergischen Reaktionen Sulfadiazin durch Spiramycin ersetzen.
- *Bei jedem V. a. eine Infektion eines Neugeborenen:*
  - Asymptomatische Neugeborene bedürfen bei konsequent behandelter Primärinfektion während der Schwangerschaft zunächst keiner Therapie. Es erfolgt zunächst in ca. 3-monatigem Abstand weitere klinische (insbesondere augenärztliche) Kontrollen und laborchemische Verlaufskontrollen. Bei symptomatischer Erkrankung: Zunächst über 6 Wochen Pyrimethamin, Sulfadiazin und Folinsäure, danach im 4-wöchentlichen Wechsel Therapiepause bzw. o. g. Kombination für 6 Monate (bis 1 Jahr); bei allerg. Reaktionen kann Clindamycin alternativ eingesetzt werden (erreicht hohe Konzentrationen im Auge bei der Chorioretinitis).
  - Bei Chorioretinitis und Enzephalitis mit hohem Eiweiß (> 1 g/dl) im Liquor zusätzlich Prednisolon 2 mg/KG/d bis zum Abklingen der floriden Entzündung.
  - Therapiekontrolle: BB bzw. bei Sulfonamidtherapie Urin (Kristallurie, Hämaturie); auch bei infizierten Kindern fallen unter Therapie die Ak-Titer zunächst ab (Abfall der übertragenen mütterlichen Antikörper und supprimierte kindliche Immunantwort unter Therapie). Nach Absetzen der Therapie steigen die Ak-Titer dann an.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Prognose:**
  - Postnatal erworben, immunologisch gesund: Abheilung ohne Folgeerscheinungen.
  - HIV-Infizierte: Abhängig vom Stadium der Immundefizienz.
  - Auch bei scheinbar asymptomatischen Neugeborenen kann noch Monate und Jahre später ein Rezidiv einer Chorioretinitis eintreten. Dies kann auch nach konsequent durchgeführter Therapie im ersten Lebensjahr vorkommen → regelmäßige augenärztliche Kontrollen!

29.10 HIV-Infektion und AIDS

Allgemeine Hinweise

- Diagnostik, Klassifikation und Therapie der HIV-Infektion bzw. AIDS-Erkrankung unterliegen einer kontinuierlichen und rasanten Entwicklung. In diesem Kapitel kann daher nur eine Übersicht gegeben werden über den Stand zum Zeitpunkt der Manuskripterstellung.
- *Cave:* Diagnostik und Therapie müssen an spezialisierten Zentren erfolgen, welche über den aktuellen Stand der Behandlungsmöglichkeiten und -indikationen informiert sind.

Erreger, Übertragung und Risikogruppen

- **Erreger:** Human immunodeficiency virus (Retrovirus).
- **Übertragung:**
  - Konnatal durch vertikale Transmission einer HIV-infizierten Mutter auf das Neugeborene: Risiko ca. 30 %, bei Behandlung der Schwangeren mit Zidovudin signifikante Abnahme auf < 8 %, bei Kombination einer Entbindung durch Sektio mit praepartaler Behandlung der Mutter plus postpartale Behandlung des Neugeborenen bis auf 1 %.
  - Postnatal durch Geschlechtsverkehr über infiziertes Sperma, Blut oder Blutderivate (Injektionen, Verletzungen, Transplantation).
- **Risikogruppen:** Kinder HIV-infizierter Mütter, Drogensüchtige, Homosexuelle, früher (vor adäquater Virusinaktivierung) auch Hämophile. Zunahme der heterosexuellen Transmission bei Jugendlichen.

Klassifikationen

- **Klinische Klassifikation nach Verlauf und Symptomen:** s. Tab. 29.12.

Tab. 29.12 • **Klinische Klassifikation (Symptome und Verlauf) der HIV-Infektion bei Kindern unter 13 Jahren**

Kategorie	Symptome
N	**keine Symptome oder nur 1 Befund der Kategorie A**
A	**milde Symptomatik mit 2 oder mehr der folgenden Befunde:**
	• Lymphadenopathie (≥ 5 cm) • Hepatomegalie • Splenomegalie • Dermatitis • Parotitis • rezidivierende (mindestens 4 × /Jahr) oder persistierende Infektionen des Respirationstrakts einschließlich Sinusitis oder Otitis media

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 29.12 • **Fortsetzung**

Kategorie	Symptome
B	**mittelschwere Symptomatik mit z. B. folgenden Befunden:** • Anämie (< 8 g/dl) oder Neutropenie (< 1000/µl) oder Thrombozytopenie (< 100 000/µl) für > 30 d. • Eine Episode einer bakteriellen Meningitis, Pneumonie oder Sepsis • persistierende oropharyngeale Candidiasis • Kardiomyopathie • rezidivierende oder chronische Diarrhö • Hepatitis • rezidivierende Herpes-Stomatitis > 2 Episoden/Jahr • Herpes-simplex-Virus: Bronchitis, Pneumonie, Ösophagitis • Herpes zoster (> 2 Episoden an > 1 Dermatom) • Leiomyosarkom • lymphoide interstitielle Pneumonie oder pulmonale lymphoide Hyperplasie • Nephropathie • Nokardiose • persistierendes Fieber > 1 Monat • persistierende oder komplizierte Varizellen • Toxoplasmose Beginn < 2. Lebensmonat
C	**schwere Symptomatik (AIDS) mit z. B. folgenden Befunden (aus DGPT-Handbuch, Thieme, 2009):** • **Bakterielle Infektionen:** mindestens 2 kulturell nachgewiesene Septikämien, Pneumonien, Meningitiden, Knochen- oder Gelenkinfektionen oder Abszesse in einer Körperhöhle oder an einem Organ mit gewöhnlichen Bakterien innerhalb von 2 Jahren, Tuberkulose extrapulmonal oder disseminiert, nicht tuberkulöse Mykobakteriosen (NTM), extrapulmonal oder disseminiert • **Pilzinfektionen:** – Pneumocystis-jiroveci-Pneumonie – Kandidose von Ösophagus, Trachea, Bronchien, Lunge – Histoplasmose, extrapulmonal oder disseminiert – Kryptokokkose, extrapulmonal – Kokzidioidomykose, extrapulmonal • **Virusinfektionen:** – HSV: Bronchitis, Pneumonie oder Ösophagitis bei Kindern > 1 Monat oder ein mukokutanes Ulkus, das länger als einen Monat persistiert – EBV: lymphoide interstitielle Pneumonie [1] – CMV: Zytomegalie außerhalb von Leber, Milz und Lymphknoten, die nach dem 1. Lebensmonat beginnt, z. B. Retinitis, Ösophagitis, Kolitis – HIV-Enzephalopathie, Wasting-Syndrom nach Ausschluss anderer Ätiologie – JC-Viren: progressive multifokale Leukenzephalopathie • **Parasitäre Infektionen:** – ZNS-Toxoplasmose bei Kindern > 1 Monat – Kryptosporidiose, Diarrhö > 1 Monat Dauer – Isosporidiose, Diarrhö > 1 Monat Dauer • **Tumoren:** – Maligne Lymphome, inkl. primärer ZNS-Lymphome – Kaposi-Sarkom

[1] Die lymphoide interstitielle Pneumonie wird aufgrund ihrer vergleichsweise guten Prognose zur klinischen Kategorie B gezählt, gilt aber weiterhin als AIDS-definierende Erkrankung.

▶ **Immunologische Klassifikation nach Zahl der CD4-Lymphozyten:** s. Tab. 29.13.

▶ **Klassifikation nach CDC:** s. Tab. 29.14.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 29.13 • Immunologische Kategorien basierend auf der CD4-Lymphozyten-Zahl

Kategorie der Immun-suppression	Alter des Kindes/Lymphozytenzahl					
	<12 Monate		1–5 Jahre		6–12 Jahre	
	µl	%	µl	%	µl	%
keine	≥ 1500	≥ 25	≥ 1000	≥ 25	≥ 500	≥ 25
mittelschwere	750–1499	15–24	50–999	1–24	20–499	1–24
schwere	< 750	< 15	< 500	< 15	< 200	< 15

Tab. 29.14 • Klassifikation der HIV-Infektion bei Kindern nach CDC

Kategorie der Immunsuppression (s. Tab. 29.13)	klinische Symptomatik (s. Tab. 29.12)			
	N keine	A leichte	B mittel-schwere	C schwere
1 keine	N1	A1	B1	C1
2 mittelschwere	N2	A2	B2	C2
3 schwere	N3	A3	B3	C3

Spezifische Diagnostik

- **Labor:**
  - *Blutbild mit Differenzialblutbild:* Lymphozytensubpopulationen (T-Helfer-/T-Suppressor-Zellen absolut und relativ, normal ist ein Anteil der T-Helfer-Zellen > 25 % der Gesamt-Lymphozyten-Zahl).
  - Transaminasen, LDH, AP, Nierenretentionswerte.
  - *Nachweis einer HIV-Infektion:*
    - HIV-AK mit ELISA und Western-Blot-Test (immer 2 verschiedene Methoden) ab 3 Wochen bis 6 Monate nach der Infektion.
    - Bei Kindern unter 18 Monaten sollte entweder eine HIV-DNA-PCR aus kindlichen Lymphozyten oder eine HIV-RNA-PCR aus EDTA Blut durchgeführt werden.
    - Genotypische Resistenztestung zur Auswahl einer optimalen individuellen Therapie
    - Testung auf HLA-B 5 701 wegen hohem Risiko für Hypersensibilität gegen Abacavir (Tab. 29.16).
  - *Bestimmung der Viruslast:* Zahl der Viruskopien im Blut mittels PCR.
  - *Bestimmung der Medikamentenspiegel* zur Vermeidung von Unterdosierungen (erhöhte Gefahr der Sensibilisierung und Resistenzentwicklung)
  - *Nachweis zusätzlicher Infektionen je nach klinischem Befund:* z. B. Pneumozystis, Toxoplasmose, Herpes simplex.
  - *Urinstatus:* Bei Glomerulonephritis Eiweiß ↑.
- **Bildgebende Diagnostik:** Abdomensonografie, Röntgen-Thorax (Pneumonie?), CT bzw. MRT (bei V. a. ZNS-Befall).

Therapie

- **Prinzipien der antiretroviralen Therapie:**
  - *Entscheidungskriterien:* Alter, klinische Symptomatik, CD4-Zellzahl und Virusbelastung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Sorgfältige Abwägung möglicher Therapievorteile (Verhinderung einer Krankheitsprogression, einer Enzephalopathie etc.) gegen die Nachteile (Nebenwirkungen, Langzeittherapie, mögliche Entstehung von Resistenzen etc.).
- *Kein weltweit einheitliches therapeutisches Vorgehen!* Unterschiedliche Studien mit dem Ziel der Therapieoptimierung; Richtlinien für Europa: *Pediatric European Network for Treatment of AIDS (PENTA2011) und pädiatrische Arbeitsgemeinschaft AIDS (PAAD):* www.kinder-aids.de
- *Antiretrovirale Kombinationstherapien sind das Mittel der Wahl.* (HAART = hochaktive antiretroviale Therapie) Keine Monotherapie! Die Dreifachkombinationstherapie ist einer Kombination von 2 Substanzen eindeutig überlegen (Beispiele s. u.).
- Hauptziel ist es, die Viruslast unter die Nachweisbarkeitsgrenze des verwendeten Testes zu bringen.
- *Beachtung von Applikationsfrequenz, Applikationsform* (z. B. Sirup für Säuglinge) und Nebenwirkungsprofil bei der Therapieentscheidung.
- *Aufklärung und Anleitung der Erziehungsberechtigten* zum Erreichen einer guten Compliance, um ungenügende Wirksamkeit und Resistenzentwicklung durch Fehldosierungen und insuffiziente Plasmaspiegel zu vermeiden.
- *Erfolgskontrolle* durch regelmäßige Bestimmungen von CD4-Zellen (wichtigster Parameter!), Viruslast (PCR) und klinische Kontrollen.
- Substanzwechsel bei Resistenz.
- **Nebenwirkungen:**
  – Unerwünschte Wirkungen sind häufig.
  – Übelkeit, Diarrhö und Kopfschmerzen verschwinden häufig nach mehreren Wochen.
  – Hautausschläge, selten schwere Hypersensibilitätsreaktionen, Leberschäden.
  – Störungen des Lipidmetabolismus und Lipodystrophie.
  – Hyperlaktatämie und Laktazidose.
  – Osteopenien und Osteonekrosen.
- **Indikationen zum Therapiebeginn:** s. Tab. 29.15.

Tab. 29.15 • **PENTA- (USA) und PAAD-Empfehlungen zum optimalen Therapiebeginn in verschiedenen Altersgruppen (CDC-Klassifikation)**

Klinik	Laborparameter/Bemerkung
Säuglinge	
• alle	
Kleinkinder 1–≤3 Jahre	
• alle mit Stadium B + C Erkrankung	• CD4 < 25 % oder < 1000 Zellen/µl überlegenswert bei Viruslast (VL) > 100 000 copies/ml
Kinder 4–≤5 Jahre	
• alle mit Stadium B + C Erkrankung	• CD4 < 20 % oder < 500 Zellen/µl überlegenswert bei Viruslast (VL) > 100 000 copies/ml
Kinder > 5 Jahre	
• alle mit Stadium B + C Erkrankung	• < 350 Zellen/µl überlegenswert bei Viruslast (VL) > 100 000 copies/ml

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 29.16 • **Antiretrovirale Medikamente**

Wirkstoff (Abkürzung)	Handelsname
Nukleosidale/nukleotidale reverse Transkriptase-Inhibitoren (NRTI)	
Zidovudin (ZDV, AZT)	Retrovir
Didanosin (ddI)	Videx
Zalcitabin (ddC)	Hivid
Stavudin (d4 T)	Zerit
Lamivudin (eTC)	Epivir
Abacavir (ABC)	Ziagen
Emtricitabin (FTC)	Emtriva
Tenofovir	Viread
Elvucitabin, Emtricitabin, Fosavudintidoxil, Fozivudintidoxil	
Nicht nukleosidale reverse Transkriptase-Inhibitoren (NNRTI)	
Nevirapin (NVP)	Viramune
Efavirenz (EFV)	Sustiva
Delavirdin (DLV)	Rescriptor
Emivirin, Lersivirin, Rilpivirin	
Protease Inhibitoren (PI)	
Indinavir (IDV)	Crixivan
Ritonavir (RTV)	Norvir
Saquinavir (SQV)	Invirase, Fortovase
Nelfinavir (NFV)	Viracept
Lopinavir/Ritonavir (LPV/r)	Kaletra
Amprenavir (APV)	Aegenerase
Fosamprenavir	Telzir
Atazanavir	Reyataz
Tipranavir	Aptivus
Brecnanavir, Darunavir, Mozenavir	
Fusionsinhibitoren	
Enfuvirtide (T 20)	Fuzeon
Integrase-Inhibitoren	
Raltegravir	Isentress
Elvitegravir	in klin. Studie III
Doletugravir	Doletugravir
Entry-Inhibitoren	
Maraviroc	Celsentri
Ancriviroc, Aplaviroc, Cenicriviroc, Enfurvirtid, Vicriviroc	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Empfehlungen zur Initialtherapie: Kombinationen von**
  – 1 Proteaseinhibitor (PI/r) und 2 nukleosidale Transkriptase-Inhibitoren (NRTI) oder
  – 1 nicht nukleosidaler Transskriptase-Inhibitor (NNRTI) und 2 nukleosidale Transskriptaseinhibitoren. Alternativen: siehe PAAD-Leitlinien (www.kinder-aids.de)
- **Beispiele von geprüften Kombinationstherapien in Abhängigkeit vom Alter**
  – Unter 3 Jahren: Nevirapin + Lamivudin + Abacavir oder in Sonderfällen „Baby-Cocktail". Nevirapin + Zidovudin + Lamivudin + Abacavir
  – Ab 3. Jahr: Efavirenz + Lamivudin + Abacavir oder Ritonavir-geboostertes Lopinavir + Lamivudin + Abacavir oder Nelfinavir + Lamivudin + Abacavir
  – Ab 6. Jahr: Ritonavir gepoostertes Lopinavir + Lamividin + Abacavir oder Ritonavir-gepoostertes Atazanavir + Lovinavir + Abacavir oder Ritonavir-gepoostertes Fosamprenavir + Lamivudin + Abacavir oder Efavirenz + Emtricitabim + Tenovir
- **Supportive Therapie:** Prophylaxe gegen opportunistische Infektionen, v. a. gegen Pneumocystis carinii Pneumonie (PCP) mittels Cotrimoxazol oder Pentamidin. Auftretende Infektionen müssen gezielt behandelt werden (z. B. mit Aciclovir, Ganciclovir, Cotrimoxazol, Antimykotika).
- **Impfungen gegen andere Infektionskrankheiten:** Keine Lebendimpfungen! Ausnahme: Gegen MMR und Varicellen kann bzw. soll geimpft werden, außer bei bereits vorhandener schwerer Immundefizienz. Es liegen detailierte Empfehlungen der STIKO vor.

Prophylaxe

- Freiwilliges Screening auf HIV bei Schwangeren.
- Aufklärungsprogramme in Medien und Schulen („safer sex" – allerdings kein sicherer Schutz!).
- Verminderung der vertikalen Transmission durch antiretrovirale Behandlung der HIV-positiven Schwangeren und elektive Sektio in 37.-38. SSW (außer bei Viruslast unter Nachweisgrenze kurz vor der Geburt).
- HIV-positive Mütter sollen nicht stillen, um eine postpartale Übertragung der Infektion zu verhindern.
- Vermeidung von Stichverletzungen durch entsprechendes Verhalten und gesicherte Nadeln.

Prognose

- Die Inkubationszeit bis zum Stadium AIDS unter antiretroviraler Therapie bei HIV-positiven Kindern ist noch zu wenig dokumentiert. Unbehandelt endet die Erkrankung tödlich. Moderne Kombinationstherapien können die Krankheit nicht heilen, aber das Leben der Menschen deutlich verlängern. Eine Unterbrechung der Therapie sollte nur innerhalb kontrollierter Studien erfolgen.

Umgang mit HIV-positiven Kindern und AIDS-Kranken

Siehe: www.rki.de

- **Keine Isolierung erforderlich.** Allerdings ist das biologische Material (Blut, Speichel und andere Sekrete) kontagiös und muss daher unter strenger Einhaltung von Hygienerichtlinien (Handschuhe!) entsorgt werden.
- **Eine hohe Adhärenz (Compliance)** ist oft schwierig zu erreichen, aber notwendig für eine langfristig erfolgreiche Therapie mit einer Viruslast unter der Nachweisgrenze. Probleme sind u. a. im Säuglings- und Kleinkindesalter besonders der schlechte Geschmack, im Jugendalter die mangelnde Einsicht. Dafür gibt es Vorschläge der PAAD:

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Dem Alter entsprechende Einbeziehung des Patienten in die Therapieplanung und Information über Ziel, Dauer, Art und Notwendigkeit der Behandlung inklusive Nebenwirkungen.
- Möglichst einfaches Therapieregime und baldiges Umstellen von schlecht schmeckenden Säften auf Tabletten.
- Assistenz bei regelmäßiger Medikamenteneinnahme.
- Verwenden eines Fragebogens.
- Enge Kooperation mit dem Zentrum
- **Vorgehen bei Stichverletzung mit HIV-kontaminiertem Material:**
  - Material (Nadel, Skalpell etc.) sicherstellen für evtl. Virusnachweis.
  - Wunde gut bluten lassen bzw. Blutung induzieren.
  - Mit 70 % Alkohol/Polyvidon-Iod abspülen und Stichkanal durch Spreizen der Wunde so weit wie möglich desinfizieren, ≥ 10 min ≥ .
  - Blutabnahme für Serologie und PCR.
  - Information des Betriebsarztes und des Dienstgebers (versicherungsrechtliche Konsequenzen!). Dokumentation!
  - Risikoabschätzung durch Spezialisten!
  - Bei hohem Infektionsrisiko (große Blutmenge, hohe Kopienzahl etc.) Postexpositionsprophylaxe mit 3er-Kombination über 4 Wochen (Deutsch-Österreichische Empfehlung 2009): Zidovudin (Retrovir, 2 × 300 mg/d + Lamivudin (Epivir) 2 × 150 mg/d + Lopimavir/Ritonavir (Haletra) 2 × 400 mg/100 mg/d.
  - Serologische und PCR-Kontrollen nach 6 Wochen, 3 Monaten und 6 Monaten.
  - Bei Verletzungen mit im Park herumliegenden Nadeln sind keine Übertragungen beobachtet worden.

29.11 Malaria

Erreger, Formen und Vorkommen

- **Erreger, Formen, Inkubationszeit:**
  - Plasmodium falciparum: Malaria tropica (maligne Form, Inkubationszeit 7–20 d).
  - Plasmodium vivax und Plasmodium ovale: Malaria tertiana (benigne Form, Inkubationszeit 10–21 d).
  - Plasmodium malariae: Malaria quartana (benigne Form, Inkubationszeit 21–40 d).
  - Übertragung durch Anopheles-Mücken.
- **Vorkommen:** Hauptsächlich in tropischen und subtropischen Ländern, aber auch in der Türkei verbreitet. Durch Fernosttourismus wieder häufiger.

Klinik

- **Allgemein:** Fieber mit Schüttelfrost, Kopf- und Gliederschmerzen, Bauchschmerzen, evtl. Ikterus und Diarrhö, Hepatosplenomegalie, Zeichen der hämolytischen Anämie (S. 483).
- **Malaria tropica:** Verläuft besonders schwer, tägliche Fieberschübe und häufige Komplikationen (s. u.); kann in wenigen Tagen zum Tod führen!
- **Malaria tertiana:** Charakteristische Fieberschübe alle 48 h, **Malaria quartana** alle 72 h, beide Formen verlaufen leichter und protrahierter als Malaria tropica.

Cave: Je jünger ein Patient, desto uncharakteristischer sind die Symptome. Häufig sind dann Symptome einer Gastroenteritis wie Durchfall und Erbrechen!

- **Komplikationen:** V. a. während der hämolytischen Krisen prärenales akutes Nierenversagen (S. 468), Enzephalitis, zerebrovaskuläre Mikroembolisierung mit Bewusstseinsstörungen, Koma, Schock, Myokarditis.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Labordiagnostik

- BSG und CRP ↑, LDH ↑.
- **Differenzialblutbild:** Hämolytische Anämie, Leukozytopenie, Thrombozytopenie.
- **Erregernachweis:** Mikroskopischer Nachweis der Plasmodien im Blutausstrich oder „dicken Tropfen" alle 6 h über 24 h. Für den „dicken Tropfen" 1 Tropfen Kapillarblut auf einen Objektträger zu einer Fläche von 1 cm^2 verteilen (sollte noch durchsichtig sein), trocknen und nach Giemsa färben. Mikroskopisch in den Erythrozyten Plasmodien nachweisen: Halbmondförmig (P. falciparum), bandförmig (P. malariae), Tüpfelung (P. virax) oder ringförmige Jugendformen.
- **Serologie:** AK-Nachweis erst eine Woche nach Krankheitsbeginn möglich, Anstieg nach 2–4 Wochen. Für die Diagnostik nicht relevant.

Differenzialdiagnosen

- Grippaler Infekt, Mononukleose (S. 686), Hepatitis (S. 684), Typhus abdominalis (S. 670), Leptospirose, Sepsis (S. 680), Gastroenteritis.
- Akute Pyelonephritis (S. 456), akutes Nierenversagen anderer Genese (S. 468), Enzephalitis anderer Genese (S. 679).

Therapie

- *Allgemein:* Da sich die Therapie der Malaria aufgrund wechselnder Resistenzen der Erreger häufig ändert, sollte grundsätzlich mit einem erfahrenen Tropenmediziner Kontakt aufgenommen werden, wenn Malaria bei einem Kind diagnostiziert wird.
- ***Tipp:*** Informationen über Leitlinie der DTG „Diagnostik und Therapie der Malaria" (www.dtg.org oder www.AWMF.de)
- **Indikation für Intensivtherapie**:
  - Bewusstseinstrübung, Krampfanfall.
  - Respiratorische Insuffizienz.
  - Hypoglykämie (BZ < 40 mg/dl).
  - Schocksymptomatik, Dehydratation.
  - Spontanblutungen.
  - Azidose.
  - Hyperkaliämie.
  - Ikterus.
- **Antiparasitäre Therapie der unkomplizierten Malaria** (Empfehlung der DTG, 2010): Dosierungsempfehlung zur notfallmäßigen Selbstbehandlung:
  - *Chloroquin:*
    - Gesamtdosis 25 mg/kg KG oral.
    - Therapiebeginn mit 10 mg/kg Körpergewicht Chloroquin-Base, 6, 24, 48 Stunden nach Therapiebeginn 5 mg/kg KG Chloroquin-Base.
    - Maximale Gesamtdosis 1500 g.
  - *Mefloquin:*
    - 5—45 kg KG: 15 mg/kg KG und nach 6—24 Std. 10 mg/kg KG.
    - Maximale Gesamtdosis 25 mg/kg KG/d.
  - *Atovaquon/Proguanil:*
    - 5—8 kg KG: je 2 Tabl. „Junior" als Einmaldosis an drei aufeinanderfolgenden Tagen.
    - 9—10 kg KG: je 3 Tabl. „Junior" als Einmaldosis an drei aufeinanderfolgenden Tagen.
    - 11—20 kg KG: je 1 Tabl. als Einmaldosis an drei aufeinanderfolgenden Tagen.
    - 21—30 kg KG: je 2 Tabl. als Einmaldosis an drei aufeinanderfolgenden Tagen.
    - 31—40 kg KG: je 3 Tabl. als Einmaldosis an drei aufeinanderfolgenden Tagen.
    - > 40 kg KG: je 4 Tabl. als Einmaldosis an drei aufeinanderfolgenden Tagen.
  - *Artemether/Lumefantrin* (20 mg/120 mg pro Tabl.) (Artemisin-Derivate):
    - Zulassung ab 5 kg KG.
    - Insgesamt 6 Dosen: initial, nach 8, 24, 36, 48 und 60 Std.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

  - 5– < 15 kg KG: 1 Tabl. pro Dosis.
  - 15– < 25 kg KG: 2 Tabl. pro Dosis.
  - 25– < 35 kg KG: 3 Tabl. pro Dosis.
  - > 35 kg KG: 4 Tabl. pro Dosis.
- Andere Artemisinin-Derivate:
  - Artesunate: 4 mg/kg KG/d an drei Tagen/Amodiaquine: 10 mg/kg KG/d an drei Tagen (Wirksamstes Mittel gegen M. tropica).

▶ **Antiparasitäre Therapie der komplizierten Malaria:**
- *Chinin:* Für 7–10 d i. v., nach Besserung des klinischen Zustandes p. o.
  - Kinder < 2. Lj. 20 mg/kg KG initial über 4 h, dann 10 mg/kg KG alle 12 h. Jeweils in 5–10 ml 5 % Glukose/kg KG.
  - Kinder > 2. Lj. 20 mg/kg KG initial über 4 h, dann 10 mg/kg KG alle 8 h. Jeweils in 5–10 ml 5 % Glukose/kg KG.
  - Jeweils kombiniert mit Clindamycin: 20–30 mg/kg KG/d in 2–3 ED i. v. Bei Neu- und Frühgeborenen p. o.
  - Anstelle von Clindamycin bei Kindern ab 8 Jahren Doxycyclin 3 mg/kg KG/d.

▶ **Supportive Therapie:** Entsprechend den üblichen intensivmedizinischen Regeln.
- Bei Schock: 20–40 ml/kg KG NaCl 0,9 %.
- Beatmung bei respiratorischer Insuffizienz.
- Ausschluss einer Hypoglykämie bei Koma.
- Hirndrucktherapie mit Beatmung, evtl. Mannitol 0,5 ml/kg KG als Bolus.

Prophylaxe

▶ **Indikation:** Bei Reisen in gefährdete Gebiete (vgl. aktuelle Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Tropenmedizin unter www.dtg.org).

▶ **Allgemeine Maßnahmen:** Konsequente Expositionsprophylaxe (Moskitonetze über Betten und Spielfläche).

▶ **Chemoprophylaxe – Wahl der Medikamente nach Alter:**
- *Säuglinge:* Chloroquin und Proguanil kombiniert.
- *Ab KG 5 kg und ab 3. Lebensmonat:* Mefloquin.
- Doxycyclin erst ab 9. Lebensjahr (Gefahr möglicher Nebenwirkungen auf Zahnreifung und Knochenbildung).
- Atovaquon/Proguanil für Kinder ab 11 kg KG zur Prophylaxe zugelassen.

Beachte: Auch bei voll gestillten Säuglingen ist eine eigene Malariaprophylaxe erforderlich, da über die Milch der Chemoprophylaxe einnehmenden Mutter kein ausreichender Schutz beim Säugling erzielt wird!

▶ **Chemoprophylaxe – Dosierung und Dauer:**
- *Dauer:* 1–3 Wochen vor Reiseantritt bis 3–4 Wochen nach der Rückkehr.
- *Dosierung:* s. Tab. 29.17.

Tab. 29.17 • **Chemoprophylaxe der Malaria**

Substanz (Präparat)	Dosierung
Chloroquin (Resochin)	5 mg/kg KG der Base p. o. 1 × pro Woche
Proguanil (Paludrin)	3 mg/kg KG p. o. täglich
Mefloquin (Lariam)	5 mg/kg KG/Woche – entsprechend: 15–19 kg KG: ¼ Tbl. 20–29 kg KG: ½ Tbl. 30–45 kg KG: ¾ Tbl. > 40 kg: 2 Tbl.
Atovaquon/Proguanil (Malarone)	ab 11 kg bis 40 kg KG: 1 Junior-Tbl. (65 mg/25 mg) pro 10 kg KG/d

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Wichtige Internetadressen für aktuelle Empfehlungen (inkl. empfohlene Medikamente bei Resistenzen)

- http://www.who.int/malaria/mpac/en/
- www.dtg.org
- www.cdc.gov/travel

Prognose

- **Malaria tropica:** In 5 % nach wenigen Tagen letal. Das Überleben ist von der raschen Therapie und dem Ausmaß der Komplikationen abhängig. Eine Heilung ist nach Monaten bis Jahren zu erwarten.
- **Malaria tertiana:** Heilung nach etwa 3 Jahren möglich.
- **Malaria quartana:** Häufig lebenslang keine Heilung.

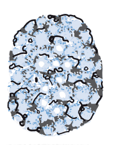
29.12 Wurmerkrankungen

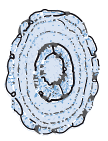
Häufigkeit

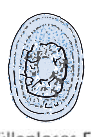
- In den gemäßigten Zonen werden am häufigsten Askariden und Oxyuren, selten Zestoden (Bandwurm), Larva migrans und Leberegel übertragen (über Wurmeier).
- Trichinellen kommen kaum noch vor.

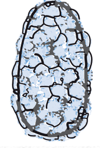
Askariden

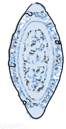
- **Erreger:** Ascaris lumbricoides (Spulwurm), Übertragung der Eier über fäkal verunreinigten Boden.
- **Klinik:** Bauchschmerzen, Übelkeit, vorübergehender Husten (Larven durchdringen die Darmwand, befallen die Lunge), evtl. Urtikaria, selten mechanischer Ikterus, Ileus. Würmer im Stuhl sind bis 40 cm lang.
- **Spezifische Diagnostik:** BB (Eosinophilie), makroskopischer Nachweis im Stuhl; mikroskopischer Nachweis der Eier im Stuhl (Eosinlösung, bei 100- bis 200-facher Vergrößerung, Formen s. Abb. 29.2); Röntgen-Thorax: Flüchtiges Löfflersches eosinophiles Rundinfiltrat der Lunge bei Askariden.
- **Therapie:** Pyranthelpamoat 1 × 10 mg/kg KG p. o., Mebendazol 2 × 100 mg/d p. o. für 3 Tage oder Albendazol 15 mg/kg KG/d in 2 ED p. o.

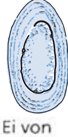














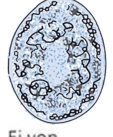


Abb. 29.2 • Wurmeier unter dem Mikroskop

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Oxyuren

- **Erreger:** Oxyuris vermicularis (Madenwurm), Übertragung fäkal-oral.
- **Klinik:** Genitoanaler Juckreiz besonders nachts mit Schlafstörungen, manchmal Analekzem, Vulvovaginitis, Appendikopathie. Würmer im Stuhl sind bis 12 mm lang.
- **Spezifische Diagnostik:** s. Askariden; mikroskopischer Nachweis der Eier im Stuhl (Eosinlösung, bei 100- bis 200-facher Vergrößerung); Eier können frühmorgens mit Cellophan-Klebestreifen vom ungereinigten Anus gewonnen werden.
- **Therapie:** Pyrviniumpamoat 1 × 5 mg/kg KG p. o. oder Pyranthelpamoat 1 × 10 mg/kg KG p. o. einmalig. Nach 2 Wochen wiederholen. Ganze Familie behandeln, nach der Therapie Wäschewechsel.

Larva migrans

- **Erreger:** Larva migrans (Toxocara canis und cati).
- **Klinik:** Fieber, Gedeihstörung, Anämie, Irritabilität, Husten bis akute Asthmaanfälle, evtl. Sehstörungen, Augenschmerzen, Lymphadenopathie, Pruritus, Hepatosplenomegalie.
- **Spezifische Diagnostik:** BB (besonders stark ausgeprägte Eosinophilie), Antikörpernachweis, Fundoskopie (Chorioretinitis, Nachweis von Toxocara im Augenhintergrund), Abdomensonografie.
- **Therapie:** Albendazol 15 mg/kg KG/d über 4 Wochen, bei okulärem oder ZNS-Befall Kortikosteroide. Bei akutem Bronchospasmus Epinephrin (1 : 1000) 0,01 mg/kg KG/d i. v., Salbutamol-Vernebelung, Aminophyllin 6 mg/kg KG Kurzinfusion, evtl. Prednisolon 2 mg/kg KG i. v.

Leberegel

- **Erreger:** Fasciola hepatis; Übertragung über Wasser, das durch tierische Ausscheidungen kontaminiert ist.
- **Klinik:** Fieber, Anorexie, Leberschmerzen, Hepatomegalie, Cholangitis, evtl. mechanischer Ikterus, Leberzirrhose.
- **Spezifische Diagnostik:** BB, Leberwerte, Antikörpernachweis, Leberbiopsie (Larven).
- **Therapie:** Praziquantel 25 mg/kg KG/d p. o., ggf. chirurgische Intervention.

Echinokokken

- **Erreger und Klinik:**
  - Echinococcus granulosus (Hundebandwurm); Übertragung durch orale Aufnahme der von Hund, Fuchs, selten Katze ausgeschiedenen Eier (Kontakt oder kontaminierte Nahrungsmittel); Urtikaria, evtl. Fieber, Anaphylaxie. Hepatische, ggf. zerebrale, pulmonale und renale Infiltration mit Zystenbildung (typische Tochterzysten).
  - Echinococcus multilocularis (Fuchsbandwurm); Übertragung durch Kontakt mit kontaminierter Erde; multizystischer Leberbefall.
- **Spezifische Diagnostik:** BB, Leberwerte, Leberbiopsie (Zysten nicht punktieren, sondern in toto exstirpieren!), AK-Nachweis, Abdomensonografie und ggf. CT (Hydatiden mit Tochterzysten bei Echinococcus granulosus; multizystischer Leberbefall bei Echinococcus multilocularis), Larva migrans (Hepatosplenomegalie).
- **Therapie:** Bei lokalisiertem E. granulosus chirurgische Exstirpation, bei E. multilocularis Versuch einer Langzeittherapie mit Mebendazol 50 mg/kg KG/d p. o. oder Albendazol 10–15 mg/kg KG/d in 2 ED 3 × je 4 Wochen p. o.

Weitere Wurmerkrankungen

- **Ancylostoma duodenale/Necator americanus:** Papulöse Dermatitis, Husten, obstruktive Bronchitis bei Lungenpassage, uncharakteristische Magen-Darm-Leiden. Eisenmangelanämie; makroskopischer Nachweis im Stuhl.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Bothriocephalus latus** (Diphyllobothrium latum) (Fischbandwurm): Gedeihstörung, Blässe. Wurm 15–20 m lang, Proglottiden im Stuhl; diagnostischer AK-Nachweis möglich; Therapie: s. Taenia saginata.
- **Taenia saginata (Rinderbandwurm):** Symptomarm, Abmagerung. Wurm 5–10 m lang, Kopf mit 4 Saugnäpfen, längliche Proglottiden im Stuhl (s. Abb. 29.2); Therapie: Niclosamid 2 × 0,5 g p. o. an einem Tag, über dem 6. Lebensjahr 1–2 g p. o. Bei Zystizerkose des Gehirns Praziquantel 50 mg/kg KG/d p. o. für 14 d.
- **Taenia solium** (Zystizerkose, Schweinebandwurm): Myalgien, neurologische Symptome. Wurm bis 3 m lang, Kopf mit 4 Saugnäpfen und 7 Hakenkränzen, kurze Proglottiden im Stuhl (s. Abb. 29.2); Therapie: s. Taenia saginata.

Prophylaxe allgemein

- Hygienische Maßnahmen zur Unterbrechung der fäkal-oralen Übertragung.
- Fleischbeschau (wie heutzutage üblich, auf Tänien, Trichinellen u. a.), kein rohes Fleisch essen. Rohe Früchte, Salat, Gemüse vor Verzehr reinigen.
- Haustiere entwurmen.

Vorsicht in Gebieten mit hohem Fuchsbestand. Ausscheidungen sind hoch infektiös!

Prognose allgemein

- Im Allgemeinen bei rechtzeitiger Diagnose und Therapie gut.
- Manchmal kann es zur Blindheit bei Larva migrans und fatalem Ausgang bei Echinococcus multilocularis kommen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

31 Tumoren

31.1 Tumordiagnostik

Tumoren im Kindesalter: Vorkommen und Häufigkeit

- Malignome stehen an zweiter Stelle der Todesursachen bei Klein- und Schulkindern!
- Folgende Tumorarten sind typische pädiatrische Tumoren und kommen in folgender Häufigkeit vor: s. Tab. 31.1.

Tab. 31.1 • **Pädiatrische Tumoren und ihre Häufigkeit**

Tumorarten	Häufigkeit (kumulative Inzidenz bis zum 15. Lj.)
Hirntumoren (S. 727)	30 : 100 000
Neuroblastome (S. 732)	16 : 100 000
Non-Hodgkin-Lymphome (S. 724)	14 : 100 000
Nephroblastome/Wilms-Tumoren (S. 734)	13 : 100 000
Hodgkin-Lymphome (S. 722)	10 : 100 000
Rhabdomyosarkome (S. 736)	8 : 100 000
Langerhanszell-Histiozytosen (S. 726)	5,5 : 100 000
Osteosarkome (S. 741)	5 : 100 000
Retinoblastome (S. 730)	4,5 : 100 000
Gonadentumoren (S. 738)	4 : 100 000
Ewing-Sarkome (S. 741)	3,5 : 100 000
Hepatoblastome (S. 740)	2 : 100 000

Prognose von Tumorerkrankungen bei Kindern

- **Entscheidend für die Prognose ist die möglichst frühzeitige Diagnose.** Dabei ist zu beachten, dass charakteristische Symptome im Frühstadium oft wenig ausgeprägt sind. Kinder mit einem erhöhten Tumorrisiko sollten immer auf vorhandene Tumorzeichen untersucht werden.
- Familiäres Tumorrisiko: Je nach Tumorart unterschiedlich; für viele Tumorarten besteht kein erhöhtes familiäres Wiederholungsrisiko; hohes Wiederholungsrisiko jedoch beim Retinoblastom; generelle „Tumorneigung" beim (seltenen) Li-Fraumeni-Syndrom („Tumorfamilien").
- Tumorabklärung durch Experten.
- **Prognostische Risikokriterien:**
  - Klinische Klassifizierung (Staging) entsprechend dem Ausbreitungsgrad, **im Kindesalter spezifisch für jede Tumorart**!
  - *TNM-Klassifikation* (bei pädiatrischen Tumoren von untergeordneter Bedeutung):
    - T = Ausdehnung des Primärtumors,
    - N = Fehlen/Existenz/Ausdehnung regionaler Lymphknotenmetastasen,
    - M = Fehlen/Existenz von Fernmetastasen.
  - Histologische Klassifizierung (Grading) spezifisch für jede Tumorart.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Leitsymptome und Leitbefunde

- **Allgemeinsymptome:**
  - Antriebsverlust, Appetitlosigkeit, Abgeschlagenheit.
  - Fieber, Nachtschweiß.
  - Gewichtsverlust, Schmerzen, Infektionsneigung.
  - Oft aber auch gutes Allgemeinbefinden.
- **Spezifische Leitsymptome/-befunde in Abhängigkeit von der Lokalisation des Tumors:** s. Tab. 31.2.

Tab. 31.2 • **Spezifische Leitsymptome/-befunde in Abhängigkeit von der Lokalisation des Tumors**

Leitsymptom/-befund	Lokalisation des Tumors	häufige Tumorart
Dyspnoe, Stridor	• Lunge, Mediastinum	• Metastasen • Lymphome • Neuroblastome (S. 732) • Teratome (S. 737)
Bauchschmerzen, Erbrechen	• Niere, Retroperitoneum, Bauchhöhle	• Nephroblastome, sog. Wilms-Tumoren (S. 734) • Neuroblastome (S. 732) • Tumoren des Magen-Darm-Trakts (z. B. Leiomyosarkom)
sicht- oder tastbare abdominelle Tumormassen, erkennbare Bauchumfangszunahme (cave: zurückhaltende Palpation, um Ausstreuung von Tumorzellen zu vermeiden!)	• Niere, Retroperitoneum, Bauchhöhle	• Nephroblastome, sog. Wilms-Tumoren (S. 734) • Neuroblastome (S. 732) • Teratome (S. 737) • abdominelles Burkitt-Lymphom
Hämaturie	• Niere,Harnwege	• Nephroblastome, sog. Wilms-Tumoren (S. 734) • Rhabdomyosarkome (S. 736)
Kopfschmerzen, Nüchternerbrechen, Krampfanfälle, Herdsymptome	• ZNS	• Hirntumoren verschiedener Art (S. 727) • Teratome (S. 737)
Hauteffloreszenzen	• Haut	• Langerhanszell-Histiozytosen (S. 726) • Mastozytose (S. 707)
Hypertonie	• Nebenniere	• Neuroblastome (S. 732) • Wilms-Tumoren (S. 734)
Lymphknotenschwellungen, Differenzialdiagnosen (S. 211)	• Retroperitoneum, • blutbildendes System, Lymphknoten	• Hodgkin Lymphome (S. 722) • NHL (S. 724) • ALL (S. 492) • AML (S. 494) • Neuroblastome (S. 732)
Knochenschmerzen, rote, überwärmte Schwellung	• Knochen, blutbildendes System	• Knochentumoren (S. 741) • Leukämien (S. 492) • Neuroblastome (S. 732) • Metastasen u. a.
Rückenschmerzen	• Wirbelsäule, Myelon • Nebenniere	• Neuroblastome (S. 732) • Ependymome (S. 729) • Ewing-Sarkome (S. 741) • Metastasen

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 31.2 • **Fortsetzung**

Leitsymptom/-befund	Lokalisation des Tumors	häufige Tumorart
Vaginal-„Polyp“, Vaginalblutungen	• Vagina	• Rhabdomyosarkome (S. 736)
Dysurie	• Blase	• Rhabdomyosarkome (S. 736)
Exophthalmus, Bulbusverlagerung	• Orbita	• Rhabdomyosarkome (S. 736) • Neuroblastome (S. 732) • Langerhanszell-Histiozytosen (S. 726)
verlegte Nasenatmung	• Nase	• Rhabdomyosarkome (S. 736) • Nasopharyngeal-Karzinome

Checkliste zur apparativen Diagnostik und Labordiagnostik

- **V. a. Tumor allgemein:**
  - *BSG, CRP:* Beides oft ↑.
    - *Hinweis:* CRP stellt für einzelne Tumoren (z. B. Morbus Hodgkin) einen unspezifischen „Tumormarker“ dar. Ein gutes Therapieansprechen geht mit einer Normalisierung der CRP-Werte einher, ein Wiederanstieg ist verdächtig auf ein Rezidiv.
  - *Differenzialblutbild:* Häufig Anämie und Lymphozytose.
  - *LDH:* ↑, z. B. bei NHL in Korrelation zur Tumormasse.
  - *Harnsäure:* ↑.
- **Metastasensuche** (v. a. Lunge, Leber, Lymphknoten, Knochen, Knochenmark):
  - Röntgen-Thorax in zwei Ebenen; besser HR-CT.
  - Sonografie der Abdominalorgane, fallweise CT oder MRT.
  - Knochenmarkbiopsie bei möglichem Befall (je nach Tumor).
  - Tumorspezifische MIBG-Szintigrafie bei Neuroblastom, ^{99}Tc-Szintigrafie bei Knochentumoren.
  - *Beachte:* Biopsien immer in Zusammenarbeit mit spezialisiertem Zentrum.
- **Spezifische Diagnostik:** je nach Tumorart.

Allgemeine Bemerkungen zur Therapie

- Die meisten pädiatrischen Tumorerkrankungen werden im Rahmen mulitzentrischer Studien behandelt. Diagnostik, Therapie und Verlaufskontrollen sind in diesen Studien standardisiert, werden laufend evaluiert und entsprechend angepasst. Eine Übersicht über aktuell angewandte Studien findet sich unter www.kinderkrebsinfo.de.

31.2 Hodgkin-Lymphom

Definition und Vorkommen

- **Definition:** Das Hodgkin-Lymphom ist eine ätiologisch ungeklärte maligne Erkrankung des lymphatischen Systems (Vorkommen im gesamten RES).
- **Vorkommen:** Nach dem 4. Lebensjahr, mit Häufigkeitsgipfel nach dem 16. Lebensjahr; Knaben : Mädchen = 3 : 2. Häufigkeit s. Tab. 31.1.

Klinik und Komplikationen

- **Klinik:**
  - In 80 % indolente Lymphknotenpakete („Nüsse im Sack“), meist zervikal und axillär, häufig supraklavikulär, selten inguinal tastbar; manchmal Hepatosplenomegalie.
    - *Cave:* Vergrößerte supraklavikuläre Lymphknoten sind immer malignomverdächtig! Ein mediastinaler Befall ist beim Hodgkin-Lymphom häufig (> 60 %).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Beachte: Jede ungeklärte Lymphknotenschwellung erfordert bei Persistenz nach spätestens vier Wochen eine Biopsie!

- *Allgemeinsymptome* bei ca. 25 % der Kinder (prognostisch bedeutsam, s. auch B-Symptomatik Tab. 31.3): Fieber (meist uncharakteristisch, selten Pel-Epstein-Kurve = über Tage bis Wochen wellenförmiger Temperaturverlauf mit fieberfreien Perioden), Nachtschweiß, Gewichtsabnahme > 10 %.

Hinweis: Das Vorliegen einer B-Symptomatik ist mit entscheidend für das Therapieregime; daher gezielt danach fragen!

- **Komplikationen:** Erhöhte Infektanfälligkeit. Bei mediastinalem Befall Reizhusten und Dyspnoe, bei abdominellem Befall Bauchschmerzen.

Spezifische Diagnostik

- *Körperliche Untersuchung* mit genauer Untersuchung von Lymphknoten, Leber und Milz.
- *Blutbild:* Evtl. Anämie, Lymphozytose.
- *BSG* ↑, in höheren Stadien *CRP* ↑.
- *Serum:* Gesamteiweiß, Elektrophorese, Leberenzyme, Kreatinin, Harnsäure ↑, LDH ↑, Elektrolyte, Eisen ↓, Kupfer ↑, löslicher IL 2-Rezeptor (s-IL 2-R ↑).
- *Serologie:* EBV, Zytomegalie, Toxoplasmose, Bartonella henselae u. a. zur Differenzialdiagnose.
- Evtl. *Lymphozytensubpopulationen und Funktionstests:* Störung der zellulären Immunität in höheren Stadien.
- *Röntgen-Thorax:* Mediastinaltumor?
- *Sonografie* aller Lymphknotenstationen und des Abdomens.
- *CT /MRT als Staging-Untersuchung* (vom Hals bis ins kleine Becken): Hinweise auf intraabdominellen Befall sind fragliche oder eindeutige Vergrößerung abdomineller LK, Herde in Milz oder Leber, eindeutige Vergrößerung der Milz.
- *PET* bzw. *PET-CT* für Aktivitäts-Verlaufskontrolle (bedeutend für Stratifikation).
- *Herzecho* als Ausgangsbefund für Verlaufskontrolle.
- **Biopsien:**
  - Biopsie eines befallenen LK oder Organs und histologisches Grading (lymphozytenreicher, nodulär-sklerosierender Mischtyp, lymphozytenarmer Typ), Nachweis von Hodgkin- und Sternberg-Zellen.
  - Knochenmarkbiopsie zur Abklärung des Stadiums, ausgenommen bei gesichertem Stadium I oder II und fehlenden Blutbildveränderungen.

Tab. 31.3 • **Klinische Stadieneinteilung beim Hodgkin-Lymphom (Ann-Arbor-Klassifikation, 1971)**

Stadium	Kriterien
I	Befall einer einzelnen Lymphknotenregion (**I**) oder eines einzelnen extralymphatischen Organs oder Gebietes (**IE**)
II	Befall von 2 oder mehr Lymphknotenregionen auf gleicher Seite des Zwerchfells (**II**) oder lokalisierter Befall extralymphatischer Organe oder Gebiete und einer oder mehrerer Lymphknotengruppen auf der gleichen Seite des Zwerchfells (**IIE**)
III	Befall von Lymphknotenregionen auf beiden Seiten des Zwerchfells (**III**), welcher begleitet werden kann von lokalisiertem extralymphatischem Organ- und Gewebebefall (**IIIE**), Milzbefall (**IIIS**) oder beidem (**IIIES**)
IV	diffuser oder disseminierter Befall von einem oder mehreren extralymphatischen Organen oder Gebieten mit oder ohne Befall von Lymphknoten

Unterteilung der Stadien in A oder B
A: *Fehlen definierter Allgemeinsymptome*
B: *Vorliegen von Allgemeinsymptomen: unerklärlicher Gewichtsverlust > 10 % in den letzten 6 Monaten, unerklärtes Fieber mit Temperaturen > 38 °C, Nachtschweiß*

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

▶ Die elektive Laparotomie wird nicht mehr durchgeführt (Einstufung der Lymphknoten als „normal" oder „pathologisch" weitgehend durch CT /MRT möglich).
▶ **Klinisches Staging:** Nach der Ann-Arbor-Klassifikation in Stadium I–IV entsprechend der Progression (s. Tab. 31.3).
▶ Differenzialdiagnosen siehe Lymphknotenschwellung (S. 212).

Therapie

▶ **Kombinierte Polychemotherapie und Radiotherapie** in Abhängigkeit vom Stadium und vorhandener bzw. fehlender B-Symptomatik an spezialisierten Zentren:
- 2–6 Zytostatikablöcke (z. B. OEPA-Schema: Oncovin, Etoposid, Prednisolon, Adriamycin).
- Anschließend je nach Remission 20–35 Gy Radiotherapie auf befallene Lymphknotenregion(en). Bei kompletter Remission Verzicht auf Radiatio (Vermeidung von Spätschäden).

Hinweis: Neben bildgebender Verlaufskontrolle eignen sich bei initialer Erhöhung BSG, CRP und s-IL 2-R gut für die Remissionsbeobachtung.

Prognose

▶ Bei Stadium I und II > 95 % rezidivfreies Überleben nach 5 Jahren.
▶ Bei Stadium III und IV 80 % rezidivfreies Überleben nach 5 Jahren.

Hinweis: Initial vorhandene B-Symptomatik ist ein ungünstiger Prognosefaktor.

31.3 Non-Hodgkin-Lymphome (NHL)

Definition, Formen und Vorkommen

▶ **Definition:** Maligne lymphoblastische Erkrankung mit **früher Neigung zu leukämischer Disseminierung und ZNS-Befall**. Die Erkrankung wird bei > 25 % Blasten im Knochenmark als Leukämie eingestuft. Erhöhte Disposition bei angeborenen und erworbenen Immundefekten.
▶ **Formen:** Klassifikation nach morphologischen, funktionellen und immunologischen Kriterien, z. B. Kiel-Klassifikation in niedrigmaligne und hochmaligne Lymphome. **Im Kindesalter kommen fast nur hochmaligne NHL (60 % aller malignen Lymphome im Kindesalter), klassifiziert in B-, Non-B- und T-NHL, vor!**
▶ **Lokalisation:** Grundsätzlich in jedem lymphatischen Gewebe möglich (z. B. auch Tonsillen); bevorzugte Lokalisationen sind Mediastinum und Abdomen.
▶ **Vorkommen:** Altersgipfel um das 10. Lebensjahr; Jungen sind etwa 2,8-mal häufiger betroffen als Mädchen. Häufigkeit s. Tab. 31.1.

Klinik und Komplikationen

▶ **Klinik:**
- Rasch wachsende, indolente, meist verbackene Lymphknoten.
  Beachte: Jede ungeklärte Lymphknotenschwellung erfordert nach spätestens vier Wochen eine Biopsie.
- Fallweise Dyspnoe und Zyanose bei mediastinalem Befall (meist T-NHL). Gefahr der Kompression von Trachea und V. cava!
- Bauchschmerzen und Obstipation bei abdominellem Befall (meist B-NHL).
- Knochenschmerzen und Schwellungen je nach Manifestation.
- Allgemeinsymptome, wie subfebrile Temperaturen, Abgeschlagenheit, Gewichtsverlust.

▶ **Komplikationen:** Akutes Abdomen bei ileozäkaler Invagination, Erstickungsanfälle, Urämie, Meningeosis mit Hirndruckzeichen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Spezifische Diagnostik

- *Blutbild:* Anämie, leukämische Generalisation in 20 %.
- *BSG* ↑, oft auch CRP ↑.
- *Serologie:* Bakteriologie, Virologie, Immundiagnostik wie Hodgkin-Lymphom (S. 723).
- *Röntgen-Thorax.*
- *Skeletträntgen* (evtl. Szintigrafie).
- *Sonografie* des Abdomens.
- *Evtl. MRT* der befallenen Region.
- *Evtl. Fundoskopie:* Hirndruckzeichen?
- **Biopsien/Punktionen:**
  - *Lymphknotenbiopsie* mit histologischer Klassifizierung oder Zytologie aus Pleuraerguss/Aszites. Immunologische Klassifizierung in B-, T-, Non-B-NHL.
    - *Cave:* Eine Aspirationszytologie aus Lymphknoten erlaubt nicht immer eine verlässliche Diagnose; daher in allen Fällen Lymphknotenbiopsie anstreben (Ausnahme: maligner Erguss mit klar identifizierbarer maligner Zellpopulation).
  - *Knochenmarkbiopsie:* Leukämischer Befall?
  - *Liquorpunktion:* ZNS-Befall?
- **Klinisches Staging** nach Murphy in Stadium I–IV (s. Tab. 31.4).

Hinweis: Das B-NHL („Burkitt-Lymphom") hat eine sehr rasche Progressionstendenz, weshalb die Diagnostik rasch erfolgen muss. Aus Aspiraten (Aszites, Pleuraerguss) gewonnene Zellen haben eine sehr kurze Überlebensdauer, das Material muss daher rasch verarbeitet werden (FACS insbesondere auf CD19-Positivität und Oberflächen-IgM). Charakteristisch sind die Translokationen t(8;14), t(2;8).

Differenzialdiagnosen

Siehe Lymphknotenschwellung (S. 212).

Tab. 31.4 • Stadien der Non-Hodgkin-Lymphome

Stadium	Kriterien
I	• einzelne nodale/extranodale Tumoren ohne lokale Ausbreitung • Ausnahme: Mediastinale und/oder abdominelle und/oder epidurale Lokalisation
II	• mehrere nodale und/oder extranodale Tumoren auf derselben Seite des Zwerchfells mit/oder ohne lokale Ausbreitung • Ausnahmen: Mediastinale, ausgedehnte abdominelle und/oder epidurale Lokalisation
II-R (reseziert)	• abdomineller Tumor makroskopisch entfernt
II-NR (nicht reseziert)	• abdomineller Tumor makroskopisch unvollständig oder nicht reseziert
III	• Tumoren ober- und unterhalb des Zwerchfells • alle thorakalen (Mediastinum, Pleura, Thymus) Tumoren • alle epiduralen Tumoren • alle ausgedehnten abdominellen Tumoren
IV	• gemischter Primärbefall des Knochenmarks, ZNS und/oder Skeletts (multifokal) unabhängig von allen anderen Lokalisationen

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapie

- Abhängig vom Zelltyp und Stadium Polychemotherapie (bis zu 10 verschiedene Zytostatika) und ZNS-Bestrahlung, Prinzip ähnlich wie bei Leukämien. Keine Radiotherapie auf befallene Lymphknoten (im Gegensatz zum Hodgkin-Lymphom!).
- *Cave:* Zellzerfallsyndrom (S. 750), insbesondere bei großer Tumormasse (v. a. Burkitt-Lymphom).
- Allgemeine und supportive Maßnahmen (S. 748).

Prognose

- Abhängig von Zelltyp und Stadium.
- Stadium I > 90 % rezidivfreies Überleben, im Mittel ca. 75 % 5-Jahres-Heilungen.
- Prognostisch ungünstig sind B-Zell-Lymphome im Bauchraum, hier betragen in Stadium III/IV die 5-Jahres-Heilungen nur etwa 50 % (rezidivfreies Überleben).

31.4 Langerhanszell-Histiozytose (LCH, früher: Histiocytosis X)

Definition, Formen, Häufigkeit, Komplikationen

- **Definition:** Erkrankung mit ungehemmter histiozytärer Proliferation.
- **Formen:**
  - *Monosystemische LCH (Single System LCH, SS-LCH):* Ein Organ(system) ist uni- oder multifokal betroffen. Folgende Organ(system)e kommen bevorzugt in Betracht:
    - *Knochen* – unifokal („single bone“) oder multifokal (> 1 Knochen).
    - Haut.
    - *Lymphknoten* (jedoch nicht der regionäre Lymphknoten einer anderen LCH Läsion).
    - Lungen.
    - Hypophysen-Hypothalamus-Region/zentrales Nervensystem.
    - Andere (z. B. Schilddrüse, Thymus).
  - *Multisystemische LCH (multi-system LCH, MS-LCH):* Zwei oder mehr Organsysteme sind betroffen:
    - *Mit* Beteiligung von *„Risikoorganen“* (hämatopoetisches System, Milz/Leber).
    - *Ohne* Beteiligung von „Risikoorganen“.
- **Häufigkeit:** s. Tab. 31.1.
- *Hinweis:* Die historischen Bezeichnungen *Eosinophiles Granulom* (oft zufällig entdeckte Knochendefekte, z. B. „Loch im Schädel“), *Morbus Hand-Schüller-Christian* (chronisch-disseminierte Histiozytose) und *Morbus Abt-Letterer-Siwe* (bei Säuglingen und Kleinkindern Fieber, braun-gelbliche Hautinfiltrate, schuppend-nässende Ekzeme, Petechien, Lymphadenopathie, Hepatosplenomegalie, Knochendefekte) sind durch oben stehende Einteilung ersetzt.
- **Komplikationen:** Diabetes insipidus, diffuse pulmonale Infiltration, Infektneigung, Spontanfrakturen, evtl. mit Querschnittsparesen, Minderwuchs, Gebissdefekte, Hörstörung u. a.

Spezifische Diagnostik

- **Blutbild:** Anämie und Thrombopenie bei multisystemischer Form.
- **Elektrolyte, Osmolalität** im Serum.
- Bei V. a. Diabetes insipidus **Vasopressin-Test** (S. 611).
- **Osmolalität** im Harn.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Skelett-Röntgen:** Ganzkörper-Röntgen, da Herde in der Szintigrafie „stumm“ bleiben können.
  - Bei „eosinophilem Granulom“ Knochendefekte wie „ausgestanzt“.
  - Bei multifokalem Knochenbefall z. B. „Landkartenschädel“.
- **MRT** des Gehirns bzw. der Hypophyse (bei V. a. suprasellären Befall).
- **Gesamtskelettszintigrafie** – nach aktuellen AWMF-Leitlinien nicht (mehr) empfohlen.
- **Ganzkörper MRT –** deren Bedeutung bei der Diagnostik der MS-LCH ist aber noch nicht ausreichend validiert.
- **Abdominelle Sonografie** zum Nachweis bzw. Ausschluss eines abdominellen-Organbefalls.
- **Biopsien/Punktionen:**
  - *Knochenmarkbiopsie bei disseminierten Formen:* Evtl. Panzytopenie.
  - Bei *„eosinophilem Granulom“* histologische Sicherung im Rahmen der Ausräumung.
  - *Biopsie der Hautinfiltrate:* Histiozytäre Infiltrate, elektronenmikroskopisch Birbeck-Granula (wie „Tennisschläger“) in den LH-Zellen. In der Immuntypisierung CD1a-Positivität der LH-Zellen.

Differenzialdiagnosen

- Benigne und maligne Lymphknotenerkrankungen (S. 212), Leukämien (S. 494), chronische granulomatöse Weichteilentzündungen, Sarkome, Knochentumoren, Osteomyelitis (S. 544), Hirntumoren (S. 727).
- Seborrhoische Dermatitis (S. 709) und Ekzeme bei multisystemischer Form mit Hautbefall.
- Virusassoziiertes oder familiäres hämophagozytisches Syndrom bei Fehlen von Haut- und Knochenläsionen.

Therapie

- Evtl. „wait and see“ (s. u.).
- **Unifokaler Knochenbefall:** Kürettage, bei ungünstiger Lokalisation Radiotherapie 6–10 Gy.
- **Disseminierte und progrediente Formen:** Chemotherapie (verschiedene Protokolle, z. B. mit Prednisolon, Vinblastin, 6-Mercaptopurin, Methotrexat, evtl. VP-16). Bei Diabetes insipidus (S. 622).

Prognose

- Bei solitären Knochenläsionen durchwegs gut. Sie zeigen häufig die Tendenz zur Spontanremission, weshalb nach Absprache mit der Studienzentrale auch eine „wait and see“-Strategie in Frage kommt. Gleichzeitig besteht aber eine Rezidivneigung, so dass Verlaufskontrollen erforderlich sind.
- Nicht solitäre Läsionen im Mittel 70 % Heilungen, bei Kindern unter 3 J. 50 %.

31.5 Hirntumoren

Vorkommen, Formen und Lokalisation

- **Vorkommen:** Größte Tumorgruppe beim Kind (25 %) und zweithäufigste Neoplasie (nach ALL); alle Altersgruppen sind betroffen, auch konnatal vorkommend; Häufigkeit von Hirntumoren allgemein s. Tab. 31.1, der verschiedenen Formen s. Tab. 31.5.
- **Lokalisation:** ⅔ der Hirntumoren liegen infratentoriell (Medulloblastome, Astrozytome u. a.), ⅓ supratentoriell (Kraniopharyngeome, Großhirnhemisphärentumoren, Optikusgliome, Pinealistumoren u. a.).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 31.5 • Hirntumoren und ihre Häufigkeit im Kindesalter

Form	Häufigkeit
Gliome (meist Astrozytome)	48 %
Medulloblastome	17 %
Ependymome	13 %
Kraniopharyngeome	6 %
Pinealome/Dysgerminome	6 %
Teratome/Dermoide	6 %
Meningeome	< 2 %
Hypophysenadenome	< 2 %

Klinik

- **Symptome und körperlicher Untersuchungsbefund:**
  - *Häufig als erstes Kopfschmerzen und Krampfanfälle.*
  - *Weitere Symptome:*
    - Hirndruckzeichen: Kopfschmerzen, **morgendliches Nüchternerbrechen (!),** Berührungsempfindlichkeit, Gefühlslabilität, Bewusstseinstrübung, Sehstörung, Bell-Phänomen (S. 569), Abduzens-, Fazialisparese.
    - Neurologische Herdsymptome je nach Lokalisation (s. Tab. 31.6).
    - Evtl. neurohormonale Störungen, ggf. dienzephale Essstörung, Gewichtsverlust.
- **Komplikationen:** Koma, Abtropfmetastasen in das Rückenmark, Hirnstammeinklemmung, Atemlähmung.

Tab. 31.6 • Symptome und Lokalisation von Hirntumoren

Symptome	Lokalisation	Tumorart
• Hirndruckzeichen (früh) • muskuläre Hypotonie • Ataxie • Intentionstremor • Dysdiadochokinese • andere Bewegungsstörungen • evtl. Nystagmus (oft horizontal) • skandierende Sprache	• infratentoriell (überwiegend Kleinhirn) (⅔)	• Medulloblastom • Kleinhirnastrozytom • Ependymom
• Hirndruckzeichen (eher später) • alternierende Hemiplegie (Hirnnervenlähmung auf Tumorseite, spastische Extremitätenparese auf Gegenseite) • je nach Hirnnervengruppe von oben nach unten: Augenmuskellähmungen, Gesichtslähmungen, Schluckstörungen, Hypo-/Hyperkinese/Ataxie, Verstimmungen, Depression	• Hirnstamm (Pons, Medulla oblongata, 4. Ventrikel, Mittelhirn)	• Astrozytom • diffuse Gliome • seltener andere
• Gesichtsfeldausfälle • Störungen der Wasser- und Temperaturregulation • Ess-, Gedeih- und Wachstumsstörung • Schlafstörungen	• Dienzephalon (Hypothalamus, Chiasma)	• Astrozytom • Kraniopharyngeom • Hypophysenadenom

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 31.6 • Fortsetzung

Symptome	Lokalisation	Tumorart
• Arm-/Gesichts-betonte kontralaterale Hemiparese • primär fokale Epilepsie • psychoorganische Störungen • kontralaterale sensible Ausfälle • Gesichtsfeldausfälle (homonym im kontralateralen Gesichtsfeld) • Sprachstörungen	• supratentoriell (Großhirn, Seitenventrikel, Meningen)	• Astrozytom • primitiver neuroektodermaler Tumor (PNET) • Meningeom • selten andere • in den Ventrikeln Ependymom, Plexuspapillom

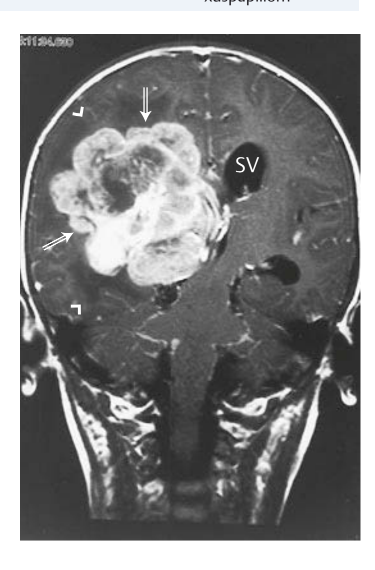


Abb. 31.1 • MRT des Neurokraniums bei Hirntumor: In koronarer Schnittführung ist der riesige Hirntumor (⇒, Ependymoblastom) mit Kompression des Seitenventrikels (SV) und Mittellinienverschiebung sowie Infiltration der ipsilateralen Großhirnhemisphäre mit kollateralem Ödem (>) dargestellt

Spezifische Diagnostik

- **Kompletter neurologischer Status** (S. 62): Herdsymptome, Hirnnervenausfälle, Meningismus u. a. Hirndruckzeichen (s. o.)?
- **Fundoskopie:** Stauungspapille?
- **Labor:**
  - Hormonstatus der hypophysären Hormone (plus evtl. Stimulationstests) bei V. a. Befall von Hypophyse und Dienzephalon.
  - Tumormarker: α_1-Fetoprotein, β-HCG und HPLAP bei V. a. Keimzelltumoren (in Serum und Liquor).
- **EEG:** Herdzeichen bei Großhirntumoren.
- **Schädelsonografie** besonders bei offener Fontanelle (Säuglinge).
- **MRT des Schädels** mit Kontrastmittel (s. Abb. 31.1) ggf. auch des Rückenmarks (z. B. bei Medulloblastom)
- **Biopsien/Punktionen:**
  - Diagnose erst durch intraoperative Histologie. Bei inoperablen Tumoren *stereotaktische Tumorbiopsie.*
  - *Liquor* (Lumbalpunktion nur bei fehlendem Hirndruck!): Evtl. Tumorzellen nachweisbar (Diagnosehilfe!).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Differenzialdiagnosen

- Hirnblutungen (S. 580).
- Hirnabszesse, chronische Meningitis (S. 676).
- Hydrozephalus (S. 559).
- SSPE (S. 655) nach Masern.

Therapie

- Wenn möglich, **primäre Radikaloperation** mit mikroneurochirurgischen und Laser-Methoden, fallweise Gamma-Knife (= fokussierte Radiatio).
- Sonst **multimodales Vorgehen mit zytostatischer und/oder radioonkologischer Vorbehandlung und Sekundäroperation** an spezialisierten Zentren.
- **Chemotherapie** (z. B. CCNU, BCNU, Vincristin, Cisplatin/Carboplatin, Ifosfamid, Etoposid, hochdosiertes und intrathekales Methotrexat): Empfindlich sind u. a. Medulloblastome, Ependymome und Pinealoblastome und (bedingt) Gliome.
- **Radiotherapie** mit Linearbeschleuniger (die maximale Gesamtdosis beträgt 50–60 Gy in 7–8 Wochen, bei Kindern unter 4 Jahren nur 40 Gy): Empfindlich sind u. a. Medulloblastome, Ependymome, Kraniopharyngeome, Pinealoblastome.
- **Symptomatische Hirndruckbehandlung** (S. 867), evtl. Liquorshunt-Operation (Vorsicht vor Tumoraussaat bei tumorkontaminiertem Liquor).
- **Hormonsubstitution** nach Kraniopharyngeomtherapie mit ADH-Analogon, Cortisol, HGH u. a. je nach Hormonausfall. Exakte Flüssigkeits- und Elektrolytkontrolle, Osmolalität in Serum, Harn.
- **Supportive Therapie** (S. 748).

Prognose

- **Abhängig von Alter, Operabilität, Tumorart und histologischem Grad:**
  - Je älter die Kinder bei Diagnosestellung sind, desto besser die Prognose.
  - Je besser operabel, desto besser die Prognose; schlechte Prognose für inoperable Hirnstammtumoren.
  - Tumorart: s. Tab. 31.7.
  - Je nach WHO-Grading (I–IV) Prognose unterschiedlich gut; bei Astrozytomen Grad IV (= Glioblastom) fast immer infauste Prognose, auch bei makroskopisch „kompletter Resektion".

Tab. 31.7 • **8-Jahres-Überlebensrate bei verschiedenen Hirntumorarten**

Tumorart	Prozent überlebender Patienten
Kraniopharyngeom	> 90 %
Astrozytom (Gliom) Grad I - II	80 %
Astrozytom Grad III	40 %
Astrozytom Grad IV	5–10 %
Medulloblastom	40 %
Hirnstammtumor	10 %

31.6 Retinoblastom

Definition und Vorkommen

- **Definition:** Maligner neuroektodermaler Tumor der Netzhaut; in 60 % unilateral, in 40 % bilateral.
- **Vorkommen:** Altersgipfel bei unilateralem Tumor zwei Jahre, bei bilateralem Tumor ein Jahr; familiäres Auftreten in 5–10 % (a.d., in 2 % Deletion am Chromosom 13). Häufigkeit s. Tab. 31.1.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Klinik und Komplikationen

- **Klinik:** Gelblichweißer Reflex (Leukokorie) hinter der Pupille mit Visusverlust („amaurotisches Katzenauge"), Strabismus, entzündetes, schmerzendes Auge, lokale Infiltration des Sehnervs im fortgeschrittenen Stadium.
- **Metastasierung:** Hämatogen bevorzugt in Knochenmark und Leber (selten).
- **Komplikationen:** Protrusio bulbi, Visusverlust, Glaukom, Infiltration des Subarachnoidalraums und des ZNS, hämatogene Metastasierung (Knochenmark, Leber u. a.), Neigung zu Sekundärmalignomen (Osteosarkom, Pinealom u. a.).

Spezifische Diagnostik

- **Ophthalmologische Untersuchungen:** Augenspiegel, Spaltlampe.
- **Blutbild:** Anämie im fortgeschrittenen Stadium.
- **Schädel- und Abdomensonografie, Schädel-MRT.**
- Evtl. **Knochenszintigrafie**.
- Die Diagnose wird durch die Fundoskopie und evtl. bildgebende Untersuchungen gestellt.
- Klinische Stadieneinteilung nach Reese-Ellsworth in Stadium I–V (nach solitären bzw. multiplen Tumoren und Tumorgröße) oder International Classification of Retinoblastoma (ICRB).
- **Knochenmarkbiopsie:** Metastasierung?
- **Liquorpunktion:** Infiltration?

Differenzialdiagnosen

- **Andere Tumoren:** Rhabdomyosarkom (S. 736), Neuroblastom (S. 732), Optikusgliom, Angiom, AML (S. 494).
- Fehlbildungen des Auges, Phakomatosen, Entzündungen des Auges, Katarakte, Blutungen, retrolentale Fibroplasie, Netzhautablösung, Toxocara canis Granulom (S. 701).
- Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (PHPG).

Therapie

- **Unilateraler Tumor:** Enukleation, evtl. bei kleinem Tumor nur Kryo- oder Lichtkoagulation in Kombination mit Polychemotherapie (bulbuserhaltend).
- **Bilateraler Tumor** (meist asymmetrisch):
  - Enukleation des schwerer betroffenen Auges; am besseren Auge Kryo- oder Lichtkoagulation und evtl. systemische Chemotherapie.
  - Bei extraokulärer Ausdehnung Radiotherapie 35 Gy; bei weiterer Ausdehnung und Fernmetastasen Polychemotherapie (z. B. Vincristin, Cyclophosphamid, Carboplatin, Etoposid).
  - Lokaltherapie durch lokale Brachytherapie möglich (Aufnähen einer Ruthenium-Plombe über dem Tumorareal → Tumorlyse durch ionisierende Strahlung).
- **Genetische Beratung** (40 % Wiederholungsrisiko bei positiver Familienanamnese → frühe Fundoskopie bei allen nachfolgenden Geschwistern)!

Prognose

- Langzeitheilung im Mittel > 90 %, ungünstige Prognose bei Fernmetastasen.
- In 5 % folgt ein kontralateraler Tumor, Sekundärmalignome treten besonders bei Behandlung bilateraler Tumoren in bis zu 20 % auf (RB1-Suppressorgendefekt).
- Unbehandelt führt der Tumor durch Lokalinfiltration und Metastasierung frühzeitig zum Tod!

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

31.7 Neuroblastom

Definition, Formen, Lokalisation und Vorkommen

- **Definition:** Maligner embryonaler Tumor, der von Vorläuferzellen des sympathischen Nervengewebes ausgeht.
- **Formen:** Unterschiedliche Ausreifungsgrade (histologisches Grading); mögliche Reifung zum Ganglioneurom; das Ganglioneuroblastom enthält Ganglioneurom-, Neuroblastomanteile und je nach Typ Zwischenstufen.
  - *Hinweis:* Der Differenzierungsgrad ist von großer Bedeutung für das biologische Verhalten des Tumors und für die Prognose (reife Ganglioneurome zeigen z. B. keinerlei Wachstums- oder Metastasierungstendenz).
- **Lokalisation:** Vorwiegend Nebennierenmark und sympathischer Grenzstrang vom Kopf bis ins Becken (60 % abdominell, 15 % thorakal, selten multilokulär).
- **Vorkommen:** ⅔ bei Kindern unter 4 Jahren, manchmal schon bei der Geburt nachweisbar; selten familiär vorkommend. **Häufigster solider Tumor des Kindesalters außerhalb des ZNS!** Häufigkeit s. Tab. 31.1.

Klinik

- **Abhängig von der Lokalisation:**
  - Tast- bzw. sichtbarer derber Abdominaltumor.
  - Mediastinaler Tumor oft als Zufallsbefund bzw. evtl. mit Stridor, Husten, Horner-Syndrom (Enophthalmus, Miosis, Ptosis).
  - Zervikale Lymphknotenschwellungen.
  - Querschnittssymptome durch Myelonkompression bei sanduhrförmigem Einwachsen in den Wirbelkanal.
- **Allgemeinsymptome** (fortgeschrittenes Stadium): Blässe, Gewichtsabnahme, Fieber, persistierende Durchfälle, paraneoplastisches Syndrom durch VIP (vasoaktives intestinales Polypeptid), Bluthochdruck, infantile myoklonische Enzephalopathie (dancing eyes and feet).
- **Bei Metastasierung:**
  - *Beachte:* Neuroblastome metastasieren **frühzeitig** in Knochen und verursachen dabei *diffuse (wie rheumatische) Knochenschmerzen*, bei Schädelbefall typische *orbitale Ekchymosen* (ähnlich einem Brillenhämatom) und *Protrusio bulbi.*
  - Metastasierung auch in Leber und Lymphknoten, selten in die Lunge.
  - Bei Säuglingen oft isolierte Metastasen (Stadium Ms) in Leber (Riesenleber, Typ Pepper), multiple Hautinfiltrationen (Typ Smith) oder Knochenmark (Typ Hutchinson). Meist gute Prognose!

Spezifische Diagnostik

- *Blutbild:* Normochrome Anämie.
- *BSG* in fortgeschrittenem Stadium ↑.
- *Serum:* Harnstoff, Kreatinin, Leberwerte, LDH, Ferritin ↑ (v. a. bei ungünstiger Prognose), neuronspezifische Enolase ↑, Harnsäure.
- *24-h-Urin oder Harneinzelprobe auf Kreatinin bezogen:* Katecholaminmetaboliten, Erhöhung von Vanillinmandelsäure (VMA), Homovanillinsäure (HVA) und Dopamin. Eine isolierte Dopaminerhöhung ist ein ungünstiger Prognoseparameter.
- **Biopsie/Operation/Punktion:**
  - *Knochenmarkpunktion:* Fallweise „Pseudorosetten" durch Neuroblastomzellen.
  - Immunologischer Suchtest mit GD2-Antikörpern (hohe Sensitivität; detektiert 1 : 10^6 Zellen).
  - *Histologie (Operation):* Histochemisch neuronspezifische Enolase positiv, Malignitätsgrade (nach Shimada bzw. INPC).
  - *Chromosomen der Tumorzellen:* Häufig Deletion am kurzen Arm des Chromosoms 1 (1p-). Molekularbiologie: Häufig *MYCN*-Amplifikation an Chromosom 2 nachweisbar. 1p-Deletion und *MYCN*-Amplifikation sind mit schlechter Prognose assoziiert.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6) © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.



Abb. 31.2 • Sonografische Darstellung eines vom rechten sympathischen Grenzstrang ausgehenden Neuroblastoms im subkostalen Querschnitt. Der Tumor liegt hinter der Leber, prä- und paravertebral (WS = Wirbelsäule) und zeigt zentral eine grobschollige Verkalkung (VK).

Tab. 31.8 • **Stadieneinteilung des Neuroblastoms nach INRGSS (International Neuroblastoma Risk Group Staging System)**

Stadium	Kriterien
L 1	• Lokalisierter Tumor ohne Beteiligung vitaler Strukturen • Auf ein Körperkompartment beschränkt
L 2	• Lokoregionärer Tumor mit einem oder mehreren Risikofaktoren in der Bildgebung
M	• Tumor mit Fernmetastasenabsiedelungen in Lymphknoten, Knochen, Knochenmark, Leber und anderen Organen (außer wie bei Ms)
Ms	• Metastasierende Erkrankung bei Kindern unter 18 Monaten, Metastasen beschränkt auf Haut, Leber und/oder Knochenmark

- **Röntgen-Thorax a.-p. und seitl.:** Tumor im hinteren oberen Mediastinum.
- **Abdomen:** Sonografie (s. Abb. 31.2), Röntgen, MRT (CT): Häufig Verkalkungen im Tumor, evtl. sanduhrförmiges Einwachsen in den Spinalkanal.
- **Skelettröntgen:** „Mottenfraß"-Bilder.
- **Spezifische Neuroblastom-Szintigrafie** mit ^{131}Jod-Metajodbenzylguanidin (^{131}J-MIBG) zum Tumornachweis.
- **Knochenszintigrafie** mit ^{99}Tc zum Nachweis ossären Befalls (schlechte Prognose).
- Bei neurologischer Symptomatik **MRT der Wirbelsäule**.
- **Klinisches Staging:** Stadieneinteilung nach INRG (International Neuroblastoma Risk Group) Staging System (s. Tab. 31.8).

Differenzialdiagnosen

- Wilms-Tumor (S. 734), retroperitoneales Teratom (S. 737), Hepatoblastom (S. 740), Phäochromozytom (kommt im Kindesalter praktisch nicht vor), AML (S. 494).
- Rheumatoide Erkrankungen, besonders Morbus Still (S. 521).
- Andere Erkrankungen mit persistierenden Durchfällen (S. 151).
- Ataxien und Opsomyoklonien anderer Genese.

Therapie

- Abhängig von Stadium und Malignitätsgrad.
- Die **primäre vollständige Tumorresektion** ist anzustreben. Es gibt unterschiedliche Protokolle mit **multimodalem Einsatz von Operation, Radiotherapie und Chemotherapie** (u. a. Cyclophosphamid, Vincristin, Adriamycin, Carboplatin und VP16).
- Bei **Säuglingen ist eine Spontanremission möglich**, daher je nach Klinik zuwarten, evtl. Cyclophosphamid und Vincristin in niedriger Dosis geben (v. a. bei lokaler Tumorproblematik wie Atembehinderung, Cava-Kompression).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Bei **disseminierten Formen bzw. schlechten prognostischen Markern Hochdosischemotherapie** mit **nachfolgender autologer Stammzelltransplantation** (S. 747).
- **Ergänzende Therapieoptionen:**
  - GD2-Antikörper als immunologische Tumortherapie.
  - Hochdosierte Retinoinsäure (Vitamin A) als Induktor der Zellreifung.
- **Allgemeine und supportive Maßnahmen** (S. 748), besonders bei Komplikationen.
- Verlaufskontrollen mit Katecholaminbestimmungen aus dem Harn.

Prognose

- Langzeitheilungen von Stadium L 1–M 100 %–30 % (Ms ca. 80 %).

Hinweise:
  - Das längere Zeit in Österreich und Deutschland angebotene Neuroblastom-Screening (Tumorfrüherkennung durch Analyse von Spontanharn auf Katecholamine) führte zu einer Erhöhung der Inzidenz, aber keiner signifikanten Senkung der Mortalität (Diagnose andernfalls spontan remittierender Tumorformen!). Aus diesem Grund wurden die Screening-Programme beendet.
  - Bei lokalisierten Tumoren junger Kinder besteht die Option, zunächst nur zu beobachten und eine eventuelle Spontanremission abzuwarten („wait and see"). Dies gilt insbesondere für zufällig diagnostizierte Fälle.

31.8 Wilms-Tumor (Nephroblastom)

Definition, Formen und Vorkommen

- **Definition:** Hochmaligner embryonaler Mischtumor (Nephroblastom) der Niere; selten familiär und konnatal.
- **Formen:**
  - Klassischer Wilms-Tumor mit unterschiedlichen histologischen Subtypen und Malignitätsgraden.
  - Mesoblastisches Nephroblastom (niedrige Malignität).
  - Klarzellsarkom der Niere (hohe Malignität).
  - Rhabdoidtumor der Niere (hohe Malignität).
- **Vorkommen:** 85 % der Nephroblastome treten im Vorschulalter auf. Häufigkeit s. Tab. 31.1.

Klinik

- Meist schmerzloser Abdominaltumor; **zunehmender Bauchumfang ist oft erstes entdecktes Zeichen! Vorsichtig palpieren! Gefahr der Ruptur und Streuung von Tumorzellen!**
- Manchmal Blutdruck ↑.
- Seltener Hämaturie.
- Später Gewichtsabnahme, Bauchschmerzen, Obstipation.
- Beim klassischen Wilms-Tumor in 10 % Fehlbildungen: Aniridie, Hemihypertrophie, EMG-Syndrom (Beckwith-Wiedemann-Syndrom) mit Leitsymptomen **E**xomphalos, **M**akroglossie, **G**igantismus) u. a.
- **Metastasierung:** Lymphknoten; hämatogen in Lunge, Leber, Knochen, Gehirn.

Spezifische Diagnostik

- **Vorsichtige** Palpation!
- *Blutdruck.*
- *Blutbild:* (Renale) Anämie?
- *BSG* ↑.
- *Kreatinin, Harnstoff.*
- *Harn:* Evtl. Hämaturie, selten Tumorzellen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.



Abb. 31.3 • Sonografische Darstellung eines Nephroblastoms (Wilms-Tumor) am linken oberen Nierenpol im Längsschnitt. Inhomogene Raumforderung mit zentral echofreiem Areal (Nekrose).

Tab. 31.9 • **Stadieneinteilung des Wilms-Tumors nach SIOP (= Society of Paediatric Oncology) (gekürzt)**

Stadium	Kriterien
I	• Tumor auf die Niere beschränkt und vollständig entfernt (intakte Kapsel, keine vorangegangene Biopsie, höchstens Infiltration in Nierenbecken)
II	• Tumorausdehnung über die Niere hinaus, jedoch vollständig entfernt (Kapsel durchbrochen, Lymphknotenmetastasen, Einbruch in Gefäße, Ureter, Peritoneum)
III	• unvollständige Tumorentfernung bei Fehlen hämatogener Metastasen (Biopsie vor Entfernung, Tumorruptur vor oder bei Operation, Metastasen in Peritoneum und nicht regionalen paraaortalen Lymphknoten, Tumorthrombus in V. cava)
IV	• Fernmetastasen besonders in Lunge, Leber, Knochen, Gehirn
V	• bilaterales Nephroblastom

- *Sonografie:* Tumordiagnose, Hydronephrose, s. Abb. 31.3.
- *MRT* des Abdomens → Diagnose aus Bildgebung!
- *I.v.-Pyelogramm:* Weitgehend durch MRT ersetzt; meist bizarre Verformung, evtl. Erweiterung des Nierenbeckens, manchmal verzögerte Ausscheidung, evtl. auch stumme Niere, großer Nierenschatten.
- *Röntgen-Thorax* und *High-Resolution-CT der Lunge.*
- *Skelett-Szintigrafie.*
- **Biopsie/Operation:**
  - Histologie: Materialgewinnung bei Operation, nach Möglichkeit **keine vorherige Biopsie**!
- **Klinische Stadieneinteilung** entsprechend der Progression nach SIOP in Stadium I–V (s. Tab. 31.9).

Differenzialdiagnosen

- Zystisches Nephrom (gutartig, selten), Neuroblastom (S. 732), Teratom (S. 737), Nierenzellkarzinom, Nierensarkom u. a. retroperitoneale Tumoren.
- Nierenzysten, polyzystische Nieren, Hydronephrose.

Therapie

- Abhängig vom Stadium gibt es unterschiedliche Protokolle mit multimodalem Einsatz von Operation, Radiotherapie und Chemotherapie (meist Actinomycin D, Vincristin, Adriamycin u. a.).
  - **Primäre Chemotherapie und anschließende Tumornephrektomie,** anschließende Bestrahlung abhängig von Stadium, Histologie und Alter des Kindes.
  - Resektion/Entfernung ggf. vorhandener Lungenmetastasen.
  - **Lungenbestrahlung** mit 12–15 Gy bei Lungenmetastasen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Blutdruckkontrollen, allgemeine** und **supportive Maßnahmen** (S. 748).
- *Cave:* Seltene, aber gefürchtete Komplikation unter der Therapie: **„veno-occlusive disease“** = funktioneller Verschluss der Lebervenen mit dadurch bedingter Abflussstörung, Aszites und Leberparenchymschädigung. Spezifische Behandlungsmöglichkeit mit Defibrotide.

Prognose

- Langzeitheilungen von Stadium I–IV 100 %–50 %.
- Bei rezidivfreiem Überleben über 2 Jahre post operationem ist eine Dauerheilung wahrscheinlich.

31.9 Rhabdomyosarkom

Definition, Lokalisation, Formen und Vorkommen

- **Definition:** Weichteilsarkome von embryonaler Bauart. Selten treten sie familiär und kongenital auf.
- **Lokalisation:** ⅓ in der Orbita, ¼ im übrigen Kopfbereich (Nase, Pharynx, Mittelohr), ¼ im Urogenitalbereich und an Extremitäten und Stamm.
- **Formen** (histologische Einteilung): Pleomorphe, embryonale, alveoläre und botryoide Rhabdomyosarkome.
- **Vorkommen:** Zwei Erkrankungsgipfel: 3.–5. und 13.–18. Lebensjahr. Häufigster maligner Weichteiltumor bei Kindern. Häufigkeit s. Tab. 31.1.

Klinik

- **Sehr variabel je nach Lokalisation:** Exophthalmus, Bulbusverlagerung, verlegte Nasenatmung, Kieferschwellung, Hörstörung, Weichteilschwellungen der Muskulatur an verschiedenen Lokalisationen, Hämaturie, Dysurie, Vaginal-„Polyp“, Vaginalblutungen u. a.
- **Metastasierung:** Penetration in das Schädelinnere mit neurologischer Symptomatik bzw. in die Beckenorgane; Fernmetastasen (hämatogen und lymphogen) in Lunge und Knochen.

Tab. 31.10 • **Stadieneinteilung des Rhabdomyosarkoms (nach Intergroup Rhabdomyosarcoma Study)**

Stadien	Kriterien
I	Tumor komplett entfernt (makroskopisch und mikroskopisch), regionale Lymphknoten nicht befallen
IIA	Tumor makroskopisch entfernt, mikroskopische Reste, regionale Lymphknoten nicht befallen
IIB	Tumor makroskopisch entfernt, mikroskopisch frei oder noch Tumorreste vorhanden, regionale Lymphknoten befallen und entfernt
III	inkomplette Resektion mit makroskopischen Tumorresten, mit oder ohne regionalen Lymphknotenbefall; maligner Erguss in einer unmittelbar dem Tumor benachbarten Körperhöhle vorhanden
IV	Fernmetastasen bei Erkrankungsbeginn nachweisbar (einschließlich Lymphknotenmetastasen jenseits der regionalen Stationen)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Spezifische Diagnostik

- **Blutbild, Serum:** Leber- und Nierenfunktion, Harnsäure.
- **Harn:** Bei Rhabdomyosarkom der Harnwege (v. a. Harnblase) Hämaturie, sehr selten Tumorzellen.
- **Röntgen und MRT** je nach Lokalisation.
- **Szintigramm:** Metastasierung ins Skelett?
- Evtl. gynäkologischer Status, Zystoskopie, HNO-Status u. a.
- **Biopsie/Operation:**
  - *Tumor (Operation):* Histologie und Enzymhistochemie (Desmin positiv).
  - *Knochenmarkbiopsie:* Tumorzellen?
- **Klinische Stadieneinteilung** je nach Progression in Stadium I–IV nach Cooperative Weichteilsarkomstudie (CWS).

Differenzialdiagnosen

- Andere benigne und maligne Weichteiltumoren (Lipome, Fibrome, Fibrosakrome u. a.).
- Retinoblastom (S. 730), Neuroblastom (S. 732), Leukämie (S. 492), Osteosarkom (S. 741).
- Entzündungen (Otitis, Orbitalphlegmone, Osteomyelitis, Zystitis u. a.).
- Vaginalblutungen anderer Genese (gynäkologische Abklärung).

Therapie

- Die vollständige Tumorresektion ist anzustreben.
- Abhängig von Lokalisation und Stadium gibt es unterschiedliche Protokolle mit multimodalem Einsatz von **Operation, Radiotherapie und Chemotherapie** (meist Vincristin, Cyclophosphamid, Adriamycin, Actinomycin D, Cisplatin, Ifosfamid u. a.).
- Allgemeine und supportive Maßnahmen (S. 748).

Prognose

- Langzeitheilungen von Stadium I–IV 80 %–20 %.
- Schlecht ist die Prognose bei großen Tumoren, unvollständiger Resektion und früher Metastasierung.

31.10 Keimzelltumoren

Definition, Formen und Lokalisationen

- **Definition:** Benigne und maligne Keimzelltumoren dysontogenetischen Ursprungs mit Anteilen aller drei Keimblätter.
- **Formen:** Benigne Tumoren verschiedener Reifegrade und maligne Tumoren.
  - *Angeborene sakrokokzygeale Tumoren (Steißteratome):* Sind bei Geburt nuss- bis kindskopfgroß, enthalten solide und zystische Anteile und sind zunächst immer gutartig, können aber rasch maligne entarten.
  - *Steißdermoid des älteren Kindes bzw. Jugendlichen:* Bleibt meist gutartig, zeigt aber häufig in der Pubertät eine Proliferationstendenz und neigt dann durch mechanische Irritation zur Entzündung; es sollte daher ebenfalls frühzeitig reseziert werden.
  - *Andere extragonadale Keimzelltumoren:* in der Mittellinie oder mittelliniennah (z. B. vorderes Mediastinum).
  - Gonadale Keimzelltumoren.
  - Keimzelltumoren des ZNS.
- **Lokalisation:** Ca. 50 % sakrokokzygeal, 20 % im Ovar, seltener in Mediastinum, Hoden, Retroperitoneum, ZNS.
- **Histologie:** Je nach Aufbau unterscheidet man Chorionkarzinom, embryonales Karzinom, Dottersacktumor, Seminom/Dysgerminom, Teratom (reif oder unreif).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Klinik

- Je nach Lokalisation sichtbarer derber Tumor, meistens im Steißbereich (häufig präsakrale Anteile, daher ist die rektale Untersuchung wichtig).
- Evtl. Bauchschmerzen, tastbarer Bauchtumor.
- Atemobstruktionen bei mediastinalem Tumor, ZNS-Symptome bei ZNS-Befall u. a.
- **Metastasierung:** Lymphknoten, Lunge, Leber, Knochen.

Spezifische Diagnostik

- **Rektale Untersuchung**, bei Neugeborenen auch zum Ausschluss einer Analatresie.
- **Blutbild:** Anämie im fortgeschrittenen Stadium.
- **Tumormarker** für Malignität (Serum) sind β-HCG und α_1-Fetoprotein (korreliert mit Dottersackanteilen, *cave:* Normwerte für AFP stark altersabhängig!).
- **Röntgen-Thorax**: Mediastinaltumor?
- **Sonografie, MRT** des Abdomens. Beim Neugeborenen reicht zur Operationsplanung die Sonografie.
- **Skelettszintigrafie.**
- **Schädel-MRT** und Tumormarker aus dem Liquor bei ZNS-Befall.
- **Klinisches Staging** bei gonadalen Tumoren (S. 739).
- **Histologie** aus dem Tumor bei Operation.

Differenzialdiagnosen

- Sakrale Meningozele (S. 762).
- Andere gonadale Tumoren (S. 738).
- Andere mediastinale Tumoren (Lymphom, Neuroblastom, Thymom).

Hinweis: **Thorakale Teratome und Dermoidzysten liegen immer im vorderen Mediastinum!**

Therapie

- **Gutartige und lokalisierte Tumoren:** Operation.
- **Steißbeinteratome des Neugeborenen** wegen Entartungsrisiko **sofort** chirurgisch versorgen!
- **Maligne Teratome:** In Abhängigkeit vom Ausbreitungsgrad multimodaler Einsatz von Operation und Chemotherapie (meist Vincristin, Bleomycin, Adriamycin, Actinomycin D, Cyclophosphamid, Cisplatin u. a.).
- Strahlentherapie ist bedingt wirksam.
- Allgemeine und supportive Maßnahmen (S. 748).
- Verlaufskontrollen mit β-HCG und α_1-Fetoprotein.

Prognose

- Langzeitheilungen je nach Malignität und Ausbreitungsgrad in 100–70 %.

31.11 Gonadentumoren

Definition, Formen und Häufigkeit

- **Definition:** Gutartige und maligne Tumoren der Ovarien und der Hoden. Ein erhöhtes Malignomrisiko besteht in dysgenetischen Gonaden oder maldeszendierten Hoden.
- **Formen:**
  - *Ovarialtumoren:* Benigne Zysten und Teratome, maligne Teratome (S. 737), Dottersacktumoren, embryonale Karzinome, Chorionkarzinome, Granulosazelltumoren und Thekazelltumoren (hormonell aktiv), Arrhenoblastome u. a.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Hodentumoren:* Benigne und maligne Teratome (S. 737), Dysgerminome, embryonale Karzinome, Chorionkarzinome, Leydig-Zell-Tumoren (hormonell aktiv → vorzeitige Pubarche), Sertoli-Zell-Tumoren u. a.

▶ **Häufigkeit:** s. Tab. 31.1.

Klinik

▶ **Ovarialtumoren:** Bauchschmerzen (heftig bei Stieldrehung), tastbarer Tumor (rektaler Befund!), evtl. Pubertas praecox bei hormonell aktiven Tumoren und evtl. bei Ovarialzysten.

▶ **Hodentumoren:** Sicht- und tastbare, meist schmerzlose derbe Schwellung, Pseudopubertas praecox bei Leydig-Zell-Tumor.

▶ **Metastasierung:** Lymphknoten, Lunge, Leber u. a., vor allem bei Dysgerminom und embryonalem Karzinom.

Diagnostik

▶ **Blutbild, Serum:** Leber- und Nierenparameter, Harnsäure.

▶ **Harn:** Infekt?

▶ **α1-Fetoprotein, β-HCG**, s. Teratom (S. 737), und **HPLAP** (humane plazentare alkalische Phosphatase).

▶ **Sexualhormonanalysen:** Vermehrte Androgen- bzw. Östrogenausscheidung bei hormonaktiven Tumoren.

▶ **Sonografie, MRT des Abdomens.**

▶ **Skelettszintigrafie.**

▶ **Histologische Differenzierung** aus Tumorgewebe nach Operation.

▶ **Klinische Stadieneinteilung** der Ovarialtumoren nach FIGO (Féderation Internationale de Gynécologie et d'Obstétrique) in Stadium I–IV (s. Tab. 31.11), der Hodentumoren (s. Tab. 31.12).

Tab. 31.11 • **Stadieneinteilung der Ovarialtumoren nach FIGO (gekürzt)**

Stadium	Kriterien
I	auf Ovarien begrenzt
Ia	auf ein Ovar begrenzt, Kapsel intakt
Ib	auf beide Ovarien begrenzt, Kapsel intakt
Ic	auf ein oder beide Ovarien begrenzt, Kapselruptur, Tumor an Ovaroberfläche, Aszites mit Tumorzellen
II	Tumorbefall eines oder beider Ovarien mit pelviner Ausbreitung
IIa	Ausbreitung auf Uterus oder Tuben
IIb	Ausbreitung auf andere Beckenorgane
IIc	Ausbreitung im Becken, Aszites mit Tumorzellen
III	Tumorbefall der Ovarien mit Peritonealmetastasen außerhalb des Beckens und/oder regionalen Lymphknotenmetastasen
IIIa	mikroskopisch Peritonealmetastasen außerhalb des Beckens
IIIb	makroskopisch Peritonealmetastasen bis 2 cm
IIIc	Peritonealmetastasen > 2 cm oder regionale Lymphknotenmetastasen
IV	Fernmetastasen (außer Peritonealmetastasen)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 31.12 • **Stadieneinteilung der Hodentumoren**

Stadium	Kriterien
I	keine Metastasen
Ia	auf Hoden und Nebenhoden beschränkt
Ib	mit Infiltration des Samenstranges oder in kryptorchem Hoden
Ic	Skrotalhaut infiltriert oder transskrotale Operation bzw. Biopsie
II	Lymphknotenmetastasen unterhalb des Zwerchfells
IIa	alle Lymphknoten < 2 cm
IIb	mindestens ein Lymphknoten 2–5 cm
IIc	retroperitoneale Lymphknoten > 5 cm
IId	palpabler, abdomineller oder fixierter inguinaler Tumor
III	mediastinale und/oder supraklavikuläre Lymphknotenmetastasen
IIIa	mediastinale und/oder supraklavikuläre Lymphknotenmetastasen ohne Fernmetastasen
IIIb	Fernmetastasen nur in Lunge (< 5 Knoten pro Lunge jeweils < 2 cm)
IIIc	> 5 Knoten in Lunge oder 1 Knoten > 2 cm
IV	generalisiert: Metastasen in Leber, Knochen, ZNS oder persistierende positive Tumormarker

Differenzialdiagnosen

- **Ovarialtumoren:** Adnexitis, Stieldrehungen, Appendizitis (S. 767), Extrauteringravidität, andere Tumoren im kleinen Becken (Rhabdomyosarkome u. a.).
- **Hodentumoren:** Orchitis, Hydrozele (S. 773), Hodentorsion (S. 773), Leukämie mit Hodenbefall.

Therapie

- Je nach Tumorart und Progression gibt es unterschiedliche Protokolle mit multimodalem Einsatz von Operation (Salpingoovarektomie bzw. Orchidektomie), Radiotherapie und Polychemotherapie (z. B. Bleomycin, Vinblastin, Adriamycin, Cyclophosphamid, Methotrexat, Cisplatin, VP 16, Ifosfamid). Teratom (S. 737).
- Allgemeine und supportive Maßnahmen (S. 748).

Cave: Bei jedem Verdacht auf malignen Hodentumor verbietet sich eine transskrotale Biopsie oder Operation (Tumorzell-Kontamination!). Der Zugang erfolgt von inguinal, von hier wird der Hoden samt Samenstrang hochluxiert.

Prognose

- Langzeitheilung je nach Stadium und Tumor in > 90–0 %.

31.12 Hepatoblastom

Definition, Formen und Häufigkeit

- **Definition:** Maligner epithelialer Lebertumor embryonaler Bauart.
- Formen: Epithelialer und epithelial-mesenchymaler Typ.
- **Häufigkeit:** s. Tab. 31.1. Betroffen sind v. a. Säuglinge und Kleinkinder. Männliches Geschlecht häufiger betroffen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Klinik

- Meist zufällig auffallende, große, derbe Leber, Vorwölbung des Abdomens.
- Appetitlosigkeit, Erbrechen.
- **Metastasierung:** Lymphknoten, Lunge, Knochen.

Spezifische Diagnostik

- **Blutbild:** Gelegentlich Polyglobulie und Thrombozytose (paraneoplastisch).
- **Serum:** Leberwerte meist normal, häufig Hyperkalzämie, Hypophosphatämie, Hyperglykämie. Selten β-HCG und Testosteron ↑.
- **α1-Fetoprotein** (α_1-FP) ↑; Verlaufskontrollen!
- **Sonografie, MRT der Leber**, MRT-Angiografie, evtl. Cavografie.
  Hinweis: Die Kenntnis der Gefäßversorgung ist für die Operationsstrategie essenziell.
- **Thorax- und Skeletträntgen bzw. Szintigrafie.**
- **Histologie** des Tumors bei der Operation zur Diagnosesicherung, eventuell nur biochemisch möglich (α_1-Fetoprotein).
- Klinische Stadieneinteilung I–IV je nach Progression.

Differenzialdiagnosen

- **Andere Lebertumoren:**
  - *Benigne:* Adenome, Hämangiome, infantiles Hämangioendotheliom, fokal noduläre Hyperplasie (FNH).
  - *Maligne:* Hepatozelluläres Karzinom, Mesenchymom, Lebersarkom, Angiosarkom u. a.
  - *Metastasen:* Besonders Neuroblastom (S. 732), Wilms-Tumor (S. 734), Langerhanszell-Histiozytose (S. 726).
- Speicherkrankheiten, kongenitale Fibrose, Abszess, Lebervenenthrombose.

Therapie

- Präoperative Chemotherapie oder primäre Resektion bei wahrscheinlicher Operabilität und Nachbehandlung mit Polychemotherapie (z. B. Ifosfamid, Cisplatin, Adriamycin u. a.).
- Evtl. Versuch der Tumorverkleinerung mittels selektiver intraarterieller Perfusion mit Zytostatika und anschließender Operation (erweiterte Resektion bis ⅘ des Lebergewebes möglich infolge Regeneration der Leber auf normale Größe).
- Postoperative Komplikationen: Gerinnungsstörungen, Hypoglykämie, Hypoproteinämie, Abflussbehinderung an V. cava inf. u. a.

Prognose

- Langzeitüberleben ca. 70 %.

31.13 Maligne Knochentumoren: Osteosarkom und Ewing-Sarkom

Definition

- **Osteosarkom:** Maligne Tumoren der Knochenzellen (osteoblastisch, osteoklastisch, chondroblastisch oder fibroblastisch).
- **Ewing-Sarkom:** Hochmalignes Rundzellsarkom, ausgehend vom Bindegewebe des Knochenmarks.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Vorkommen, Klinik, Lokalisation und Metastasierung

Siehe Tab. 31.13.

Tab. 31.13 • Vorkommen, Klinik, Lokalisation und Metastasierung des Osteosarkoms bzw. Ewing-Sarkoms

	Ostesarkom	Ewing-Sarkom
Vorkommen	• meist im 2. Lebensjahrzehnt; häufigster Knochentumor bei Kindern > 12 J. (stärkste Wachstumsphase); Häufigkeit s. Tab. 31.1	• besonders Schulkinder (10–15 J.); Häufigkeit s. Tab. 31.1
Lokalisation	• vorwiegend Metaphysen der langen Röhrenknochen	• an allen Skelettteilen möglich • ⅔ an unterer Extremität und Beckengürtel, vor allem Diaphysen langer Röhrenknochen und flache Knochen (z. B. Skapula, Rippen)
Klinik	• Knochenschwellung, meist über Wochen bis Monate entstehend • häufig Knochenschmerzen • Haut über der Schwellung ggf. ödematös, gerötet oder livide verfärbt • Functio laesa möglich	• schmerzhafte Knochenschwellung, über Wochen bis Monate entstehend • Functio laesa der angrenzenden Gelenke • gelegentlich Fieber • häufig unspezifische klinische Zeichen (z. B. ähnlich einer Osteomyelitis)
Hinweis: Bei jeder Fraktur ohne adäquates Trauma (pathologische Fraktur) auch an maligne Knochenerkrankung denken!		
Metastasierung	• **früh** hämatogen; vorwiegend in die Lungen, übriges Skelett (z. B. „skip lesions“ im betroffenen Knochen) • bei OP palpatorisch meist gut abgrenzbare „knochenharte“ Metastasen in Lungen	• hämatogen vorwiegend in die Lunge, aber auch Lymphknoten, Knochenmark, Leber, ZNS • bei OP palpatorisch meist schlecht abgrenzbare „weiche“ Metastasen

Spezifische Diagnostik von Osteosarkom und Ewing-Sarkom

Tab. 31.14 • Spezifische Diagnostik Osteosarkom und Ewing-Sarkom

Diagnostische Maßnahmen	Osteosarkom	Ewing-Sarkom
Blutbild	• oft Leukozytose	• oft Tumoranämie und Leukozytose
BSG	• oft ↑	• meist ↑
Serum	• Ca und Phosphat meist normal • alkalische Phosphatase (AP) ↑ (= Ausdruck der pathologischen Osteoidproduktion); ungünstige Prognose!	• Ca, Phosphat, AP, Leberwerte, Nierenwerte, Harnsäure fallweise ↑

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 31.14 • **Fortsetzung**

Diagnostische Maßnahmen	Osteosarkom	Ewing-Sarkom
Skelettröntgen in 2 Ebenen	• Kortikalis und Mark befallen • Kontinuitätsunterbrechung der Kortikalis • Periost erscheint meist abgehoben und gegen Weichteile hin durchgewachsen (Codman-Dreieck) • osteoklastische neben osteoblastischen Zonen • evtl. Spikulabildung • kalkdichte Muster in den Weichteilgeweben (Sonnenstrahlenphänomen bzw. „sun burst pattern")	• vorwiegend osteolytische Läsionen • zwiebelschalenartige periostale Reaktionen und Mottenfraßdestruktionen
MRT	• intramedulläre Ausbreitung? • Weichteilkomponente?	• Lokalisation und Ausdehnung des Tumors • Infiltration?
Histologie und Immunologie/ Zytogenetik aus offener Knochenbiopsie (durch Experten!)	• extrazelluläres pathologisches Osteoid?	• „kleine runde blaue Zellen" • immunologischer Nachweis des MIC-2-Gen-Glykoproteins mit monoklonalem Antikörper HBA71 • molekularbiologischer Nachweis der Translokation t(11; 22) (EWS/Fli-1-Gen)
Beachte: Lokalisation des Hautschnitts (Kontamination der Weichteile! Diese müssen bei späterer Tumorresektion mit entfernt werden)		
Metastasensuche	• Thorax-CT (High Resolution) • Ganzkörperskelettszintigrafie (erhöhter Speicherfaktor)	• Thorax-CT (High Resolution) • Ganzkörperskelettszintigrafie (erhöhter Speicherfaktor) • Sonografie der inneren Organe • Knochenmarkbiopsie

Hinweis: *Das Ewing-Sarkom ist manchmal schwierig zu diagnostizieren (nekrotisches Gewebe, insuffiziente Histologie) und präsentiert sich klinisch oft wie eine Osteomyelitis. Die molekularbiologische Diagnostik (EWS-Fli-1) ist hilfreich, im Zweifelsfall ist die Biopsie zu wiederholen.*

Differenzialdiagnosen

- **Andere maligne Tumoren/Erkrankungen:**
  - Chondrosarkom, Fibrosarkom, Langerhanszell-Tumor (S. 726), Metastasen.
  - Leukämien (S. 492), maligne Lymphome, NHL (S. 724).
- **Benigne Knochentumoren:** Osteochondrom, Zysten, Fibrome u. a.
- **Andere, nicht tumoröse Erkrankungen:** Fibröse Dysplasie, Hyperparathyreoidismus (S. 627), Exostosen, Traumen (Kallus), Osteomyelitis (S. 544), Myositis ossificans.

Therapie und Prognose des Osteosarkoms

- **Therapie:**
  - **Primäre Chemotherapie** (Kombinationen mit Ifosfamid, Adriamycin, hochdosiert Methotrexat und nachfolgender Leukovorin-Rescue, Cisplatin u. a.). Entsprechend der histologischen Devitalisierung Einteilung in verschiedene Risikogruppen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Anschließende Operation:**
  - Wenn möglich, Extremitäten erhaltende En-bloc-Resektion mit Endoprothesen, selten Umkehrplastik u. a.
  - Resektion von Lungenmetastasen (Lunge „durchtasten“).
- Allgemeine und supportive Maßnahmen (S. 748).

▶ **Prognose:** Langzeitüberleben in 50–75 %. Schlechte Prognose bei primär großem Tumor und schlechtem Ansprechen (mangelnder Devitalisierung) auf präoperative Chemotherapie.

Therapie und Prognose des Ewing-Sarkoms

▶ **Therapie:**
- **Kombinierter Einsatz von Chemotherapie** (Kombinationen von Vincristin, Etoposid, Actinomycin D, Cyclophosphamid, Adriamycin, Ifosfamid u. a.) **und Radiotherapie** bis maximale Tumorreduktion, **dann möglichst Radikaloperation** (evtl. En-bloc-Resektion mit Implantation von Endoprothesen). Bestrahlung von Lungenmetastasen.
- Allgemeine und supportive Maßnahmen (S. 748).

▶ **Prognose:** Die Größe des Primärtumors und das Ausmaß der Metastasierung bestimmen die Prognose. Langzeitheilungen im Mittel ca. 60 %.

31.14 Allgemeine Maßnahmen und Prinzipien der Malignomtherapie

Therapiegrundlagen und allgemeine Heilungschancen

▶ **Interdisziplinäre Teamarbeit:**
- Malignombehandlung nur durch Experten im interdisziplinären Team: Kinder, Eltern, Schwestern und Ärzte bilden eine Gemeinschaft, die durch Lehrer, Psychologen, evtl. Geistliche und Therapeuten unterstützt wird.
- Ärztliches Expertenteam: Netzwerk aus Kinderonkologen, Chirurgen, Radiologen, Radiotherapeuten und Pathologen mit engem Kontakt zu Kinder- bzw. Hausarzt, Laboratorien, Transfusionsmedizin, Mikrobiologie und verschiedenen Konsiliarii.
- Ggf. Palliativbehandlung; bei infauster Prognose Weiterbetreuung nach Möglichkeit im häuslichen Umfeld durch multiprofessionelles Team.

▶ **Therapieprotokolle:** Die meisten multizentrischen Therapieprotokolle richten sich individuell nach Art und Stadium des Malignoms (s. jeweiliger Tumor). Die Patienten erhalten vorwiegend eine multimodale Therapie, die aus Operation, Radiotherapie und Polychemotherapie besteht. Aktuelle Therapieschemata werden von den Gesellschaften und Arbeitsgruppen für pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH; www.kinderkrebsinfo.de) erarbeitet.

▶ **Allgemeine Heilungschancen:** Insgesamt sind etwa 70 % der Malignome beim Kind heilbar.

Operation

▶ Die Radikaloperation ist bei lokalisierten Tumoren prognostisch am effektivsten, in fortgeschrittenen Stadien kann nach Chemotherapie die Second-look-Operation inklusive Metastasenentfernung erfolgreich sein.

▶ Verstümmelnde Eingriffe können nicht immer vermieden werden.

Radiotherapie

▶ **Strahlenart:** Telekobaltstrahlen, Betatron und Linearbeschleuniger, Brachytherapie.

▶ **Bestrahlungsplanung:** Festlegung mittels computergesteuerten Berechnungen.

▶ Bei **strahlensensiblen** Tumoren erfolgt der Einsatz primär kurativ, wenn möglich gemeinsam mit Chemotherapie und Chirurgie.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Mögliche Nebenwirkungen:**
  - *"Strahlenkater":* Allgemeines Krankheitsgefühl mit Übelkeit, Erbrechen, Müdigkeit, Appetitlosigkeit.
  - *Spezifische Nebenwirkungen oft vom Bestrahlungsfeld abhängig:* s. Tab. 31.15.
  - *Cave:* Kombinierte Chemo- und Strahlentherapie führt zu einer Summierung der Nebenwirkungen (Enzephalopathie nach MTX, Panzytopenie durch KM-Schädigung u. a.). Für derartige Fälle ist oft das Anlegen einer „Stammzellreserve“ (nach G-CSF-Priming) sinnvoll.

Tab. 31.15 • **Mögliche Nebenwirkungen einer Strahlentherapie und mögliche Maßnahmen**

Nebenwirkung	Maßnahmen
Übelkeit, Erbrechen, Enteritiden	• antiemetische Therapie (z. B. mit Ondansetron 5 mg/m^2 KOF i. v.) • Flüssigkeits- und Elektrolytkontrolle; ggf. Substitution
Übelkeit, Erbrechen, Hirndrucksymptomatik bei Schädelbestrahlung	• antiemetische Therapie wie oben • zusätzlich evtl. niedrig dosiertes Steroid (Dexamethason 0,5–1–2 mg ED)
Schleimhautulzera	• keine oder nur weiche Zahnbürste • Mundspülungen mit minder aggressiven Desinfektionslösungen • Dexpanthenol, evtl. Pinselung mit Kalziumfolinatlösung • prophylaktisch evtl. orale Gabe von Glutamin
Dermatitiden	• diverse Externa, evtl. cortisonhaltig (werden i. d. R. vom Strahlentherapiezentrum verordnet)
Herpes- oder Zosterinfektion	• Aciclovir systemisch 30–50 mg/kg KG/d in 3–4 ED • Aciclovir lokal (weniger wirksam)
Wachstumsstörungen	• Verlaufskontrolle der Wachstumskurve, Kontrolle des Knochenalters • bei Akzeleration des Knochenalters oder Wachstumsstillstand rechtzeitiger (!) Beginn einer Substitutionstherapie mit Wachstumshormon (GH)
Knochenmarksschäden	• Verlaufkontrolle des Blutbildes (einschließlich Retikulozyten), b. Bed. Transfusionen • Erythropoetin und G(M)-CSF nur wenig effektiv • evtl. Verabreichung einer autologen „Stammzellreserve“, falls vorhanden
endokrinologische Defizite	• regelmäßige Verlaufskontrolle (v. a. Schilddrüsenhormone, Cortisol, TSH, Gonadotropine, GH) in Abhängigkeit vom Bestrahlungsfeld, einschließlich Stimulationstests • b. Bed. rechtzeitige Substitution (v. a. Schilddrüsenhormon, Cortisol, GH, Geschlechtshormone)
Somnolenzsyndrom (6–7 Wochen nach Schädelbestrahlung Lethargie, Spielunlust, vermehrtes Schlafen, Fieber, Appetitlosigkeit)	• reversibel und weitgehend therapierefraktär • evtl. Gabe eines niedrig dosierten Steroids

Hinweis: Nach Radiotherapie besteht ein signifikant erhöhtes Risiko für Sekundärmalignome!

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Chemotherapie

- **Vor jeder Verabreichung:**
  - Bestimmung von aktuellem KG, Körpergröße (zur Bestimmung der Körperoberfläche). Bei Säuglingen wird die Dosierung meist nach kg KG berechnet.
  - Allgemeinzustand, Ernährungszustand.
  - BB, Kreatinin.

    Hinweis: Die Verabreichung der Chemotherapieblöcke erfolgt bei vielen Studien etwa im Abstand von 3 Wochen, setzt jedoch i. d. R. eine „Stammzellerholung" voraus (d. h. z. B. Leukozyten > 2000/µl, Neutrophile > 1000/µl, Thrombozyten > 100 000/µl). Ausnahmen je nach Malignom und entsprechender Therapiestudie (Steuerungskriterien!).
- **Praktische Hinweise zur Verabreichung:**
  - *Anlage von Dauer-Verweilkatheter-Systemen* (Broviac/Hickman oder Port-A-Cath). Bei peripheren Verweilkanülen muss die intravasale Lage gesichert sein. Paravasate sind zur Vermeidung von Gewebsnekrosen unbedingt zu vermeiden!
  - *Zubereitung der Injektionen und Infusionen* unter Laminar Air flow, Schutzmaßnahmen für das Personal beachten (Handschuhe, Mundschutz, Mantel)!

    Hinweis: Heute werden zumindest an größeren Zentren Zytostatika in einer zentralen Zytostatika-Apotheke unter Beachtung der Sicherheitsrichtlinien zubereitet (Know-how).
  - *Bei Paravasat* kühlender Umschlag und konsequente Beobachtung; bei Nekrose evtl. Nekrektomie und plastische Deckung. Versuche mit Adrenalin- und Steroidumspritzung haben sich als nicht zielführend erwiesen.
  - *Vorgehen bei intrathekaler Applikation:*
    - Lumbalpunktion wie üblich, Liquor heraustropfen lassen, dann Zytostatikum (MTX, Cytosin-Arabinosid u. a.) in Liquorraum applizieren.

    Beachte: Falsche Applikation (i. v. statt intrathekal und umgekehrt) unbedingt vermeiden!! Fehldosierung und -applikation von Zytostatika kann tödlich verlaufen. Daher vor jeder Verabreichung genaue Kontrolle! Die Dokumentation der Verabreichung gehört zur Sorgfaltspflicht!
- **Substanzen und ihre Nebenwirkungen:**
  - Meist kommt es zu einem **kombinierten Einsatz** je nach Tumorempfindlichkeit. Etwa **30 wirksame Substanzen** sind im Einsatz.
  - *Allgemeine Nebenwirkungen* sind die Regel und betreffen Zellen mit hoher Zellteilungsrate:
    - Magen-Darm-Trakt: Übelkeit, Erbrechen, Schleimhautulzera.
    - Haut: Haarausfall.
    - Knochenmark: Myelosuppression.
  - *Spezifische Nebenwirkungen einiger Substanzen* s. Tab. 31.16.

Tab. 31.16 • Spezifische Nebenwirkungen einiger Chemotherapeutika

Chemotherapeutika	Nebenwirkungen
Kortikosteroide	Cushing-Syndrom, gastrointestinale Ulzera, Hypertonie, Osteoporose, Depression oder Euphorie, Natriumretention, Kaliumverlust u. a.
Vincristin	periphere Neuropathie, Obstipation, evtl. Ileus, Krämpfe, **intrathekale Gabe ist tödlich!**
Adriamycin (= Doxorubicin), Daunorubicin	Kardiotoxizität akut und chronisch
Cyclophosphamid	hämorrhagische Zystitis (Verabreichung von Mesna als Schutzfaktor), Tubulopathien, Schädigung der Spermatogenese

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 31.16 • Fortsetzung

Chemotherapeutika	Nebenwirkungen
Ifosfamid	besonders Nephrotoxizität, Neurotoxizität
Actinomycin D	Leberschäden (z. B. veno-occlusive disease), besonders starke gastrointestinale Störungen
Methotrexat	Mukositis, Dermatitis (Lichtexposition), Leber- und Nierenschäden, Enzephalopathien (v. a. in Kombination mit Radiatio), Pneumonitis (bes. nach hochdosierter Therapie)
Cytosin-Arabinosid	besonders Schleimhautschäden, Darmwandnekrosen, Leberschäden, Erytheme, Fieber, rheumatoide Beschwerden
VP 16 (Etoposid)	Anaphylaxie, Hypotonie, periphere Neuropathie, Cholestase
L-Asparaginase	Allergien (Erythem, Bronchospasmus, anaphylaktischer Schock), Leber- und Pankreasschäden, Gerinnungsstörungen, Enzephalopathie

Stammzelltransplantation

- **Indikationen:** Prognostisch ungünstige Erkrankungen wie aplastische Anämie, ALL und AML mit ungünstigen Markern, CML, myeloproliferative Erkrankungen, Non-Hodgkin-Lymphome im Stadium III und IV, Tumorrezidive. Neuerdings auch bestimmte Stoffwechselerkrankungen wie Morbus Krabbe, Morbus Hurler, Adrenoleukodystrophie u. a.
- **Formen:**
  - *Allogen* mit (weitgehend) HLA-identischen Stammzellen (25 % Kompatibilität bei Geschwistern, geringere Chance bei Nichtverwandten über Fremdspenderbanken).
  - *Autolog* (eigene Stammzellen) mit Knochenmark oder peripheren Stammzellen nach der 1. Remission, evtl. In-vitro-Behandlung mit Antikörpern oder CD34-Hochreinigung (Stammzellisolierung) und Kryokonservierung.
- **Herkunft der Stammzellen:**
  - Knochenmark, evtl. nach Reinigung von Tumorzellen (Purging) oder CD34-Stammzellselektion.
  - Periphere Stammzellen aus Venenblut (nach G-CSF-Priming).
  - Nabelschnurblut (hoher Anteil an Stammzellen!).
- **Durchführung:**
  - *Vorbereitung (Konditionierung) des Patienten:* z. B. mit Cyclophosphamid-Chemotherapie und/oder Ganzkörperbestrahlung zur Zerstörung der malignen Zellen im Knochenmark sowie der Zerstörung des Immunsystems zur Vermeidung der Transplantatabstoßung.
  - *Transplantation:*
    - Mehrfache Knochenmarkpunktion des Spenders in Vollnarkose, das Knochenmark wird dem Empfänger intravenös verabreicht. Die Stammzellen siedeln sich in der Knochenmark-Matrix, Milz und Leber an und bilden dort neue Blutbildungsherde.
    - Oder Gewinnung der Stammzellen aus dem peripheren Blut des Spenders durch vorhergehende Zytokin-Mobilisierung (G-CSF) und nachfolgende Separation mittels Apherese (Zellseparator). Wird in zunehmendem Maße der Knochenmark-Entnahme vorgezogen.
    - Oder Verabreichung von in internationalen Spenderdatenbanken gefundenem weitgehend HLA-identischem „Nabelschnurblut“, Knochenmark oder peripheren Stammzellen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Komplikationen:**
  - Lebensgefährliche Infektionen, deswegen den Patienten in sterilen, aseptischen Einheiten unterbringen, Antibiotikaprophylaxe und -therapie (s. Supportivtherapie).
  - Graft-versus-Host-Reaktion: Prophylaxe mit Cyclosporin A und anderen Immunsuppressiva.

Hyperthermie

- Vorwiegend als zellinaktivierende Zusatztherapie in Kombination mit Radio- oder Chemotherapie.
- Ganzkörperhyperthermie (bis 42,5 °C) oder lokoregional (bis 45,5 °C).
- In der Pädiatrie nur selten angewandt.

Schmerztherapie

Siehe Prinzipien der onkologischen Schmerztherapie (S. 787).

Supportivmaßnahmen

- **Lebensführung:** Soweit möglich „normales" Leben mit Kindergarten, Schule, Sport, Beruf anstreben. Möglichst kurze stationäre Aufenthalte mit Elternbegleitung bei kleinen Kindern. Psychische Betreuung von Kind und Familie in Krisensituationen und als Sterbehilfe. Palliativ-Therapie, wenn erforderlich.
- **Ernährung:**
  - Keine spezielle Diät! Ausgewogene vitamin- und eiweißreiche Kost.
    Cave: Keine Folsäure während Antifolat-Therapie! Nahrungsmittelergänzung daher nur in Absprache mit behandelndem Zentrum.
  - Vorsicht bei rohem Gemüse und Obst wegen Kontamination mit Keimen.
  - Bei Dystrophie oder Schleimhautschäden Zusatzernährung mit nährstoffdefinierten Formuladiäten oder parenteraler Zusatzernährung.
  - Evtl. Glutamin als Nahrungsmittelergänzung.
- **Übelkeit und Erbrechen:**
  - Bereits als Prophylaxe im Rahmen von zytostatischen Regimen Ondansetron (Zofran) 5 mg/m^2 KO als Kurzinfusion vor der Chemotherapie, dann je nach Gewicht 2–8 mg alle 8 h oral (während der Chemotherapieblöcke).
  - Evtl. zusätzlich Dexamethason in Kombination mit Sedativum (Diazepam, Midazolam) oder Neuroleptikum (z. B. Levopromazin).
- **Infektionsprophylaxe** evtl. permanent während der Dauer der zytostatischen Therapie (besonders bei Neutropenien < 1000/µl):
  - Mund-, Schleimhaut- und Afterpflege mit Desinfektionsspülungen, Lippenpflege mit Aciclovirsalbe gegen Herpesviren.
  - Nystatin 2–6 ml p. o. 3–4 × /d zur Prophylaxe von Pilzinfektionen
  - Amphotericin B Lutschtabletten (Ampho-Moronal).
  - Evtl. Aciclovir 15 mg/kg KG/d p. o. gegen Herpesviren.
  - Sulfamethoxazol 5 mg/kg KG/d oder Co-trimoxazol p. o. als Prophylaxe gegen Pneumocystis-jirovecii-Infektionen (vor Stammzelltransplantation absetzen; andernfalls evtl. Behinderung des Stammzell-Engraftments).
  - Bei Varizellenkontakt Aciclovir 30 mg/kg KG/d und Varizellen-Hyperimmunglobulin (möglichst frühzeitig und nur bis 72 h nach Exposition).
- **Infektionsdiagnostik:**
  - *Sepsisverdacht* bei Fieber > 38 °C und Neutropenie < 500/µl („neutropenisches Fieber").
  - *Suche nach Infektionsherd und Erreger:*
    – Blut- und Stuhlkulturen, Uricult, Abstriche aus Nasen-Rachen-Raum und von infizierten Haut- oder Schleimhautdefekten.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

  - PCR-Diagnostik auf Viren (v. a. Viren der Herpesgruppe [HSV, EBV, CMV], Parvovirus B19, Enteroviren) und Pilze (sofern verfügbar, panfungale PCR mit nachfolgender Pilzkultur auf Candida, Aspergillus u. a.).
  - Röntgen-Thorax, Sono-Abdomen.
  - Bei entsprechendem klinischen Verdacht (Fieber, Tachypnoe, interstitielle Pneumonie) broncho-alveoläre Lavage zur Pneumocystis-Diagnostik.

▶ **Therapie von Infektionen:**

- Zunächst Monotherapie mit Breitspektrumantibiotikum möglich, z. B. Imipenem oder Meropenem: 50–80 mg/kg KG/d i. v. in 3–4 Einzeldosen. Alternativ Cephalosporin in Kombination mit Aminoglykosid.
- Weiterbehandlung je nach Erreger und Antibiogramm. Bei anhaltendem Fieber (> 8 h) und/oder klinischen Zeichen einer Sepsis ggf. antibiotische/antifungale/virostatische Polypragmasie.
- *Bei persistierendem Fieber:*
  - V. a. Pilzinfektion, Therapie mit liposomalem Amphotericin B i. v. (3—5 mg/kg KG/d).
  - Zusatz von Glykopeptid (Vancomycin, Teicoplanin), v. a. bei V. a. Staphylokokkeninfektion (z. B. Kathetersepsis).
  - Bei V. a. Anaerobier-Infektion zusätzlich Therapie mit Metronidazol.
- *Bei Varizellen und Herpes simplex/Zoster* Aciclovir 30–50 mg/kg KG/d in 3 Einzeldosen i. v.
- *Bei CMV-Infektionen* Hyperimmunglobulin und Ganciclovir 10 mg/kg KG/d in 2 Einzeldosen.

Hinweis: Die Dauer der Antibiotikatherapie orientiert sich am klinischen Verlauf (Fieber, Allgemeinzustand), den Laborwerten (CRP, PCT, IL-6) und der Immunität des Patienten (Leukozyten, Neutrophile, Phase der zytostatischen Therapie).

▶ **Impfungen:**

- Keine Lebendimpfungen bei Immunsuppression (Ausnahme: Varizellen-Impfung bei Patienten mit akut lymphoblastischer Leukämie während der Erhaltungstherapie möglich).
- Vollständige Impfung der Geschwister und Angehörigen lt. Impfplan (u. a. gegen Masern, Pertussis), möglichst auch gegen Varizellen.
- Bei Infektionskontakt entsprechendes Hyperimmunglobulin (sofern vorhanden, sonst 7 S-Immunglobulin) verabreichen.

▶ **Blutersatz:**

- Alle Blutprodukte wegen Gefahr der Graft-versus-Host-Reaktion bestrahlen (Inaktivierung der Lymphozyten).
- Gewaschene Erythrozytenkonzentrate bei Hb < 7 g/dl geben; Thrombozytenkonzentrate etwa bei Thrombozyten < 10 000/µl und Blutungsneigung.
- Granulozytenkolonie-stimulierende Faktoren (G-CSF) werden teilweise als Prophylaxe und Therapie gegen Neutropenie eingesetzt (z. B. Neupogen 5 µg/kg KG s. c. oder i. v.).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Notfallsymptome bei onkologisch erkrankten Kindern

Siehe Tab. 31.17.

Tab. 31.17 • **Notfallsymptome bei onkologisch erkrankten Kindern, mögliche Bedeutung und Maßnahmen**

Alarmsymptom	mögliche Bedeutung	Maßnahmen
Dyspnoe, Kurzatmigkeit, obere Einflusstauung	Verlegung der Vena cava durch mediastinale Tumormassen	• Röntgen-Thorax, Echo, CT • rascher Therapiebeginn zur Reduktion des Tumorvolumens
Rückenschmerzen, Störung von Motorik und/oder Sensibilität	Rückenmarkkompression	• MRT • Dexamethason 1 mg/kg KG • Laminektomie • Chemo- u./o. Radiotherapie
Hirndruckzeichen (S. 560)	Hirnmetastasen, Hydrocephalus internus	• MRT • Fundoskopie • bei Hirndruck durch Hydrocephalus internus rasche Tumor-OP, alternativ externe Verntrikeldrainage (***Cave:*** kein ventrikulo-peritonealer Shunt wegen Gefahr der Tumorzelldissemination) • evtl. Dexamethason 0,2–1 mg/kg KG
TIA, Apoplexsymptomatik	Leukozytenaggregate, Koagulopathie, Medikamente (z. B. Asparaginase)	• MRT mit Kontrastmittel • Blutviskosität senken (Flüssigkeit i. v., evtl. Blutaustausch bzw. Leukapherese)
ungewohnte Lethargie, Übelkeit, Erbrechen bei Erkrankungen mit großen Tumormassen (v. a. ALL)	akutes Zellzerfallssyndrom; Hyperurikämie mit Gefahr der Harnsäurenephropathie, Gefahr der Hyperkaliämie!	• Harnsäurebestimmung • EKG-Kontrolle • Rasburicase (katalysiert enzymatische Oxidation von Harnsäure in gut nierengängiges Allantoin) • Flüssigkeitszufuhr: 3 000–5 000 ml/m^2 KO/d • Harnalkalisierung mit Natriumbikarbonat • bei fortschreitender Oligurie bis Anurie Einsatz von Diuretika • bei Therapieresistenz Hämodialyse
akutes Abdomen	durch Tumorinfiltration, bei „veno-occlusive disease“, als Folge der Chemotherapie (z. B. Actinomycin D), andere Medikamente (z. B. Ileus nach Vincristin)	• Sonografie • Laborwerte • therapeutische Maßnahmen je nach Ursache

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

32 Kinderchirurgie

32.1 Perioperative Maßnahmen

Präoperative Anamnese

- **Krankheitsanamnese:** Chirurgische Krankheitsursache, frühere Operationen? Akute und chronische Krankheiten unabhängig vom Zuweisungsgrund (z. B. Asthma, Diabetes, gastroösophagealer Reflux, Atemregulationsstörungen im Schlaf, Herzfehler u. a.).
- **„Umgebungsanamnese“:** Familie, prä-, peri-, postnatale Umgebung, „Inkubationanamnese“.
- **Checkliste wichtiger Fragen/Hinweise:**
  - Blutungsneigung (auch in der Familie)? Allgemeine Blutungsneigung, nach Zahnbehandlung, nach früheren Operationen, bei Verletzungen, nach Menses bzw. Geburt bei der Mutter. Früher Blutprodukte erhalten?
  - Medikamentenallergien?
  - Einnahme von Medikamenten (Narkoseinteraktion)?
  - Myopathien (wegen Gefahr der malignen Hyperthermien), s. auch Tab. 25.14.
  - Pseudocholinesterasemangel?
  - Zeitpunkt der letzten Nahrungsaufnahme. Nach Empfehlung des Arbeitskreises Kinderanästhesie: 2h für klare Flüssigkeit, bei Neugeborenen/Säuglingen 4h für Milchnahrung, sonst wie für feste Nahrung 6h Nüchternheit; Nach Trauma unerheblich, dann Ileuseinleitung.

Präoperativer klinischer Status

- **Chirurgischer Lokalbefund.**
- **Kompletter Status** mit **Blutdruck** und **anthropometrischen Maßen** (Gewicht, Größe, Kopfumfang).
- **Rektale Untersuchung** gezielt, nicht grundsätzlich.
- **Suche nach zusätzlichen Risikofaktoren:** Jede zusätzliche akute und chronische Krankheit, besonders der Atemwege (Fehlbildungen, hypertrophische Tonsillen, obstruktive und zentrale Apnoen im Schlaf, Asthma, Mukoviszidose, auch einfache Rhinitis).

Präoperative Laboruntersuchungen

- **In den ersten 3 Lebensmonaten:** BB, BGA, Elektrolyte für kleinere Eingriffe; Gerinnung, wenn venöse Blutabnahme geplant.
- **> 3. Lebensmonat:**
  - Bei **kleineren Eingriffen** und unauffälligem Status des Kindes keine Laborwerte.
  - Bei **großen abdominellen, thoraxchirurgischen u./o. onkologischen Eingriffen** gezieltes Labor bei auffälliger Anamnese oder Untersuchung.
- **Gerinnungsdiagnostik nur bei auffälliger Gerinnungsanamnese:** Tab. 32.1

Tab. 32.1 • **Präoperative Gerinnungsdiagnostik**

Indikation, klinische Situation	Gerinnungsdiagnostik
präoperativ ohne Besonderheiten	• **immer** Gerinnungsanamnese; **wichtig!**
Neugeborenes	• Thrombozyten, Quick
anamnestische (Patient oder Verwandte) **oder manifeste Blutungsneigung**	• Thrombozyten, Quick, PTT • Blutungszeit (Bltz.) • Thrombinzeit • AT III • Fibrinogen • Faktorenanalyse je nach Ausfall der Globaltests (Quick [INR], PTT, Bltz.)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 32.1 • Fortsetzung

Indikation, klinische Situation	Gerinnungsdiagnostik
V. a. Sepsis	• Thrombozyten • bei Thrombozytenabfall Suche nach Zeichen einer Verbrauchskoagulopathie • D-Dimer
V. a. Verbrauchskoagulopathie	• Thrombozyten, Quick, PTT • Thrombinzeit • AT III • Fibrinogen • Fibrinogenspaltprodukte (Plasminogen) • D-Dimer
pathologische Globaltests (s. o.)	• Faktorenanalyse (bei path. Quick I, II, V, VII, X); bei path. PTT (I, II, V, VII. IX, X, XI, XII); bei path. Bltz. Thrombozyten, Thromboz.-fkt., von-Willebrand-Faktor
Hepatopathie	• Thrombozyten, Quick, PTT • Thrombinzeit • AT III • Fibrinogen • Fibrinogenspaltprodukte • Faktor VIII
Schocklunge und V. a. traumatische Fettembolie	• Thrombozyten, Quick, PTT • AT III • Fibrinogen • Fibrinogenspaltprodukte

Zusätzliche präoperative Befunderhebung bei bestimmten Indikationen

Siehe Tab. 32.2.

Tab. 32.2 • Zusätzliche präoperative diagnostische Maßnahmen

Indikation	zusätzliche diagnostische Maßnahmen
Schock, Dehydratation	• Na, K, Ca, Krea, BGA, Gerinnungsstatus, GOT, GPT, γ-GT, Bili
Ileus	• Na, K, Ca, Harnstoff, Krea, BGA, Gerinnungsstatus, GOT, GPT, γ-GT, Bili
Ateminsuffizienz	• Thoraxröntgen • EKG • BGA mit arteriellem PO_2
kardiale Dekompensation	• EKG • Herzfernaufnahme • Echokardiografie • BGA mit arteriellem PO_2
septische Infektion	• Blutkultur, Gerinnungsstatus, CRP, Leukozyten bzw. Blutbild • Keimnachweis aus dem Infektionsgebiet • weitere Laborbefunde je nach Organbefall

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 32.2 • **Fortsetzung**

Indikation	zusätzliche diagnostische Maßnahmen
Krampfanfall	• zuerst metabolische Ursache ausschließen mit BZ, Ca, Mg, P, Harnstoff, Na • Liquor bei V. a. entzündliche Prozesse • Schädelsonografie • Fundusuntersuchung • EEG vor nicht dringlichen Operationen • CT (MRT) bei neurologischer Symptomatik bzw. nach Trauma
Hepatopathie	• Bilirubin, GOT, GPT, γ-GT, CHE, AP, LDH, Gerinnungsstatus, Albumin • weitere Untersuchung je nach Krankheitsursache
Nephropathie	• Harnstoff und Krea, 24-h-Kreatinin-Clearance, Na, K, Ca, P, AP, BGA • weitere Untersuchungen je nach Krankheitsursache
Myopathie	• zur Verhütung der malignen Hyperthermie CK, GOT, GPT, Aldolase, Kreatinin
bekanntes Risiko für Atemregulationsstörungen im Schlaf	• Pulsoxymetrie und Monitorüberwachung

Präoperative Therapie

- **Schock** (S. 827): Operationsbeginn möglichst erst nach Stabilisierung des Kreislaufs, d. h. O_2-Sättigung im Normalbereich und Harnausscheidung vorhanden.
- **Dehydratation:** Flüssigkeits- und Elektrolytersatz. Operationsbeginn bei Stabilisierung des Kreislaufs (s. o.), Normalisierungstendenz der Elektrolyte und des Blut-pH.
- **Atemstörungen:**
  - Beseitigung eines Atemhindernisses (z. B. Fremdkörper, Schleim, Pneumothorax) und O_2-Zufuhr.
  - Luftbefeuchtung, Physiotherapie und regelmäßiges Absaugen.
  - *Intubationsindikationen* (S. 816).
- **Kardiale Dekompensation:**
  - *Katecholamine:* Dobutamin 2,5–10 µg/kg KG/min, Epinephrin 0,05–1 µg/kg KG/min, Isoproterenol 0,05–1,0 µg/kg KG/min, Dopamin 1–2 µg/kg KG/min.
  - *Digitalis bei dilatativer Herzinsuffizienz.* Digitalisierung: 0,02 mg/kg KG (Säuglinge) bzw. 0,01 mg/kg KG (größere Kinder) als ED i. m. oder i. v. (z. B. Digoxin). Sättigung: 3–4 × ED für 1–2 d. Erhaltung: Halbe Einzeldosis oral 1–2 × /d.
- **Septische Infektionen und Sepsisverdacht:** Antibiotika entsprechend der erwarteten Infektionsursache (S. 682). Eine präoperative Infektionsprophylaxe ist bei septischen Krankkheitsbildern angezeigt (S. 755).
- **Gerinnungsstörung:**
  - *Diagnostik* (S. 751).
  - *Koagulopathien* (S. 501): Anhebung des erniedrigten Gerinnungsfaktors auf mindestens 40 %.
  - *Thrombozytopenien:* Thrombozytenkonzentrate bei manifester Blutungsneigung. Im Falle von Verbrauchskoagulopathien muss vor der Substitution die Heparinisierung begonnen werden.
- **Krampfanfälle:**
  - *Hypoglykämie:* 0,5–1 g/kg KG Glukose 20 % (= 2,5–5 ml/kg KG i. v.).
  - *Hypokalzämie:* 0,5 ml/kg KG Kalzium gluconicum 10 % langsam i. v.
  - *Hyponatriämie* (S. 116): Substitution.
  - *Hypernatriämie:* Kommt bei hyperosmolarer Dehydratation vor. Vorsichtige Rehydrierung: Serum-Na minus 60 mval = mval Na/l Infusion.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Urämie:** Zusammenarbeit mit Dialysespezialisten.
- **Zerebrale Anfälle:** Phenobarbital 3–5 mg/kg KG i. v. oder i. m. oder Diazepam 0,1–0,25 mg/kg KG (max. 10 mg) i. v., rektal. Ausschluss intrakraniale Blutung.
- **Anämie:**
  - *Indikation zur Transfusion:*
    - Vor kleinen Operationen ab Hb < 7 g % (4,97 mmol/l).
    - Vor großen Operationen ab Hb < 9 g % (6,21 mmol/l).
  - Vollblut ist nur nach stärkeren Blutverlusten indiziert, im Übrigen nur *Erythrozytenkonzentrat.*
  - 10 ml Erythrozytenkonzentrat/kg KG heben das Hämoglobin um etwa 2 g % (1,24 mmol/l) an.
  - Außer bei künstlich beatmeten Kindern und bei Kindern mit Herzfehlern nicht über 10 g % (6,21 mmol/l) anheben (Unterdrückung der Erythropoese).

  Hinweis: Außer bei präoperativer akuter Blutung Transfusion intraoperativ, nicht präoperativ.
- **Chronische Erkrankung** (z. B. Diabetes, Mukoviszidose u. a.): Kind in optimalen Zustand bringen und dann je nach Grundkrankheit und Schwere des operativen Eingriffs entscheiden.

Präoperative Versorgung Neugeborener

- **Allgemeine Maßnahmen:**
  - Abholung durch Notfalldienst bei gefährdeten Neugeborenen. Transport im Inkubator.
  - Intravenöse Leitung für notfallmäßige Verabreichung von Medikamenten, ggf. Infusionstherapie; Cave: Hypoglykämie bei längerer Nahrungspause!
  - Temperaturregulierung.
  - Liegende, gut fixierte Magensonde.
  - Sorgfältige Beachtung der Hygiene und Verhinderung der Kontamination des Kindes (Händedesinfektion vor Manipulationen).
- **Dehydratation und Schock:** Adäquate Flüssigkeitszufuhr mit kristalloiden (Ringer) oder kolloidalen Lösungen (PPL, HÄS). Operation möglich, wenn Harnausscheidung vorhanden (Katheter) und Blutdruck > 50 mmHg (6,7 kPa). Erhöhtes Laktat weist auf dekompensierten Schock und Hypovolämie hin. Ausreichende Flüssigkeitszufuhr, nur ausnahmsweise $NaHCO_3$.
- **Atemstörungen:** Beatmungsindikation (S. 816). Kontrollen der $S_{a_{O_2}}$ oder $tk - P_{O_2}$ und des arteriellen P_{O_2} zur Regulierung der Sauerstoffzufuhr, um eine Retinopathie (ROP) zu verhindern.
- **Anämie** (Hämoglobinwerte < 12 g % in den ersten Lebenstagen):
  - Echte Indikation zur Bluttransfusion erst < 11 g % (6,83 mmol/l).
  - Bei beatmeten Neugeborenen oder bei zyanotischen Herzfehlern sollten Hb-Werte über 14 g % (8,69 mmol/l) gehalten werden.
- **Hyperbilirubinämie:**
  - Erste Maßnahme *Fototherapie.*
  - Indikationen für Blutaustausch s. Icterus neonatorum (S. 270).
- **Gerinnungsstörungen:**
  - Bei *jedem Neugeborenen* Vitamin-K-Prophylaxe 1 mg/kg KG i. m.
  - *Kein V. a. Verbrauchskoagulopathie:* Faktorenkonzentrate je nach Ursache der Koagulopathie bzw. sehr zurückhaltend Thrombozytenkonzentrate bei Thrombozytopenien (S. 497).
  - *Beginnende Verbrauchskoagulopathie:* Ursachen bekämpfen und AT III–Gabe. Bei schweren Fällen, v. a. bei schwerer Thrombozytopenie infolge Sepsis bzw. Verbrauchskoagulopathie, Austauschtransfusion mit heparinisiertem Frischblut.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Infektionen:**
  - **Keine generelle** Antibiotikaprophylaxe (auch nicht bei Neugeborenen!). Antibiotika **nur bei manifesten Infektionen** bzw. bei Kontamination mit Sepsisgefahr (s. Tab. 29.9).
  - *Bakteriologische Überwachung:* Keimsuche im Abstrich von Rachen, Nabel, Magensaft, Harn, im Infektionsgebiet bzw. bei OP in kontaminiertem Gebiet. Blutkultur, CRP.

Kontraindikationen für Elektivoperationen

- **Infekte der oberen Luftwege** (besonders bei Säuglingen).
- **Alle mittelschweren und schweren infektiösen und nicht infektiösen Krankheiten**, die nicht von vornherein chirurgisch zu behandeln sind.
- Inkubation mit **Kinderkrankheiten**.
- Individuelle Beurteilung von Grenz- und Notfällen.
- **Notwendiges Intervall zwischen Krankheit und Operation:**
  - Bei fieberhaften Infekten ohne schwere Organbeteiligung 3 d nach Abfieberung bzw. nach Abklingen der Entzündungserscheinungen.
  - Bei mittelschweren und schweren Erkrankungen jeglicher Natur 3 Wochen nach klinischer Abheilung.
  - Obstruktive Lungenerkrankungen 4 Wochen.
  - Individuelle Beurteilung von Grenz- und Notfällen.

Beachte:
  - Jede Narkose und Operation bewirkt eine postoperative Immunsuppression.
  - Obstruktion der oberen Luftwege (z. B. bereits einfache Rhinitis) kann bei Säuglingen in der Narkose zu einer Atemregulationsstörung führen.
  - Unreife Säuglinge neigen auch ohne Infekt zu zentralen Atemregulationsstörungen, die zu Narkosezwischenfällen führen können.

Operationsvorbereitung

- **Prämedikation:**
  - *Analgesie der geplanten Einstichstelle für Infusionsleitung* mit EMLA-Pflaster.
  - *Eigentliche Prämedikation:*
    - Verabreichungsform p. o., rekt., i. v., diese sind immer der i. m. Injektion vorzuziehen.
    - Art und Dosierung abhängig vom Alter: s. Tab. 32.3.
- Einläufe zur **Darmentleerung vor Darmoperationen bei geplanten Operationen am Darm:** Sehr zurückhaltend! Nach Erfahrungen mit Erwachsenen können vermehrt Infektionen auftreten. Am Vortag Einläufe mit NaCl 0,9 %-Lsg. insgesamt 60–100 ml/kg KG evtl. unterstützt durch phosphatfreies Klysma bis 50 ml/10 kg KG. KI: Schwere Kolitis.

Tab. 32.3 • **Prämedikation bei Kindern in Abhängigkeit vom Alter**

Alter	Prämedikation
0–4 Wochen	Keine
1–6 Monate	• **<5 kg KG:** 0,3 mg/KG kg Midazolam rektal • **ab 5 kg KG (mit Apnoen):** Midazolam 0,3 mg/kg rektal • **ab 5 kg (ohne Apnoen):** Midazolam 0,5 mg/kg rektal
6 Monate–1,5 Jahre	• Midazolam 0,8 mg/kg KG rektal
1,5 Jahre–14 Jahre	• Midazolam 0,5 mg/kg KG p. o., wenn notwendig Midazolam 0,05–0,1 mg/kg KG i. v.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Nahrungskarenz:**
  - Für Neugeborene und Säuglinge 4 h für Milchmahlzeiten, 2 h für Glukosetee. Beachte: Flüssigkeitskarenzen mittels präoperativer Infusionen vermeiden!
  - Ab KK-Alter 6 h für Milch und feste Speisen, 2 h für Tee.
- **Bei Ileus** liegende Nasogastralsonde mit Sog bis zur Operation.
- **Begleitung der Mütter bzw. Eltern** bis zum Operationsvorraum ermöglichen.

Postoperative Überwachung

- **Überwachungsparameter:**
  - Bewusstsein, Monitoring von Puls, RR, Atmung, Temperatur, je nach Eingriff und postoperativem Stresszustand.
  - Hydrierung, Harnausscheidung, Darmgeräusche, Stuhlgang (Entleerung spätestens am 3. postoperativen Tag).
  - Erbrechen? Schmerzen?
  - Verband und Operationswunde, Kontrolle durch Operateur!
  - Venenzugänge und Infusionen; Drainagen und deren Fördermenge.
  - Körperliche Befunde je nach Grundkrankheit, Eingriff und Komplikationsmöglichkeit.
- **Laborwerte:**
  - Abhängig von Grundkrankheit, präoperativen Befunden, Art und Schwere des Eingriffs, Komplikationen (z. B. Blutung) und besonderen Maßnahmen (z. B. parenterale Ernährung).
  - Nach ambulanten tageschirurgischen Eingriffen keine Kontrollen. Wenn OP-Dauer > 4 h, abends BB, Elektrolyte, BGA, nach septischen Prozessen (Perforation, Peritonitis) zusätzlich CRP und BB im Verlauf.
- **Bildgebende Verfahren:** Abhängig von Art und Schwere des Eingriffs, Komplikationen (z. B. Ileus) und besonderen Maßnahmen. Nach Rüchsprache mit dem Operateur.
- **Schmerztherapie** (S. 787).
- **Postoperativer Flüssigkeits- und Ernährungsaufbau** (S. 118).
- **Häufigere Komplikationen:**
  - *Nachblutungen:* Verbandkontrolle, BB, Herzfrequenz, Sonografie bei inneren Blutungen, Gerinnungsstatus.
  - *Postop. Ileus* (S. 765).
  - *Infektionen:* Fieber, lokale und allgemeine Entzündungszeichen → Blutbild, Blutkultur, Abstriche und CRP (ist postoperativ per se erhöht); Thorax-Rö. bei V. a. hypostatische Pneumonie; Antibiotika entsprechend dem nachgewiesenen oder zu erwartenden Erreger (S. 897).

32.2 Chirurgische Krankheitsbilder des Neugeborenen

Übersicht und allgemeines Vorgehen

- **Übersicht:** s. Tab. 32.4.
- **Allgemeines Vorgehen:** Besteht bei einem Fötus der V. a. eine angeborene Fehlbildung oder ein chirurgisch zu lösendes Problem, sollte sofort ein Konsil zwischen Geburtshelfer, Kinderchirurgen und Neonatologen stattfinden. Die Kinderchirurgen müssen das postnatale Prozedere und die Prognose beurteilen. Danach richtet sich der Geburtsmodus.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 32.4 • Übersicht chirurgischer Krankheitsbilder des Neugeborenen

Kopf
Enzephalozele und Meningomyelozele (S. 762) Hydrozephalus (S. 559) prämature Nahtsynostose (S. 762) Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte (S. 762)
Atemwege
Fehlbildungen der Lunge und Pleura (S. 354) Zwerchfellhernie (S. 763)
Abdomen und GIT
Ösophagusatresie (S. 759) Pylorusstenose (S. 425) Kardiaachalasie (S. 423) und Pylorusatresie Duodenalstenose und -atresie (S. 760) Pancreas anulare (S. 760) Malrotation (S. 760) Dünndarm- und Colonatresie (S. 761) Mekoniumileus (S. 761) Mekoniumpfropfsyndrom (S. 758)Tab. 32.5 Morbus Hirschsprung (S. 770)
Anorektale Fehlbilungen
Gallengangsatresie (S. 762) Omphalozele, Gastroschisis (S. 763), Bauchwanddefekte
Urogenitaltrakt
Hydrozele (S. 773) Hodentorsion (S. 773)
Anomalien des Genitale
intersexuelles Genitale (S. 633) Anomalien der ableitenden Harnwege (S. 764)
Andere
Steißbeinteratom (S. 737) Hämangiom (S. 707) Lymphangiome und Ohranhängsel (S. 703)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Besonderheiten bei der Erstversorgung

- Es sollten, bei Wissen um eine schwere, operationsbedürftige Diagnose, **2 erfahrene Pädiater** bei der Geburt im Kreißsaal anwesend sein.
- Neugeborenes immer mit Infusion **Glukose 10 %, 3 ml/kg KG/h** versorgen!
- **Immer Magensonde!**
- **Möglichst kein Nabelkatheter** (v. a. bei Bauchwanddefekten).
- **Immer steriles Arbeiten**, d. h. OP-Kleidung, bei offenen Defekten (Bauchwand- oder Myelomeningozele) Defekt in sterilen Plastikbeutel verpacken. Urinbeutel bei Pyelomeningozele.
- **Transport:** Nur in stabilem Zustand; spezielle Lagerungen s. einzelne Krankheitsbilder.
- **OP-Einwilligung zwingend von beiden Eltern** (Ausnahme: Notfallindikation, vitale Bedrohung und Eltern sind nicht erreichbar).

Akutes Abdomen

- **Immer sofort einen Kinderchirurgen zum Konsil hinzuziehen!**
- **Anamnese:** Hydramnion, Geburtsverlauf, Erbrechen, Schmerzen, Mekoniumabgang?
- **Körperliche Untersuchung:**
  - *Magensondierung:* Passage möglich, Magensekret weißlich, grün, kotig (je nach Höhe einer Obstruktion, s. Tab. 32.6)?
  - *Schocksymptomatik:* Bauch aufgetrieben, Darmperistaltik, Schmerzen bei Palpation, Darmgeräusche, Flankenrötung (Peritonitis)?
  - Rektale Untersuchung, Position und Anlage des Anus?
- **Abdomensonografie:** Peristaltik, freie Flüssigkeit, Portalvenenluft, Thrombose der V. cava, Nebennierenblutung, Invagination, Pylorushypertrophie, Gallenwege?
- **Röntgenuntersuchungen:** s. Tab. 32.5.
- **Labor:**
  - Komplettes BB, Nierenwerte, Elektrolyte, Gesamteiweiß, BGA, Gerinnung, Urinstatus, Urinausscheidung.
  - Urinkultur, Blutkultur, Stuhlkultur, virologische Untersuchung (bei Anhalt für septische Erkrankung).

Tab. 32.5 • **Röntgenuntersuchungen beim akuten Abdomen des Neugeborenen**

Fragen	Einstellung
NEC?	• Standard Abdomen
Duodenalstenose? Obstruktion im Dünndarm?	• Rückenlage a. p. • 2. Links-Seitenlage a. p. als horizontaler Strahlengang, evtl. vorher 5 ml Luft in Magen sondieren
Analstenose? Luft im Rektum?	• Columbia-Technik – Bauchhängelage (evtl. Polster unter Gesäß und Thorax) – Aufnahme seitlich (horizontaler Strahlengang) – 2. Aufnahme p. a.
Mekoniumpfropfsyndrom?	• Standard Abdomen a.-p.
– Lösen des Pfropfes:	• Solutrast 300 1 : 1 verdünnen mit H_2O, 7 ml/kg KG über Magensonde; Rö-Abdomen a. p. in Rückenlage nach 20, 60 min und nach 25 h; individuelle Bestimmung der zeitlichen Intervalle je nach Situation und Zwischenbefunden • TSH kontrollieren!
Stenosen oder Atresien im Intestinum	• Ergänzung durch Sonografie

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 32.6 • Klinische Hinweise und Rückschlüsse auf Höhe des Passagehindernisses

Klinische Hinweise	Lokalisation des Passagehindernisses (Stenose, Verschluss)
• Hydramnion	proximal
• schaumiges Speicheln • asphyktische Anfälle • Aspiration	oberhalb des Zwerchfells
• grüner Magenrest • Nahrungsunverträglichkeit • galliges Erbrechen • „kleiner“ Bauch im Gegensatz zum aufgetriebenen Abdomen bei tiefer Obstruktion	bis einschl. Duodenum
• aufgetriebenes Abdomen • galliges Erbrechen • verzögerter Abgang von Mekonium • erster Stuhl wurmförmig, gallertig weißlich	tief im Dickdarmbereich; **Sepsisgefahr!**

- **Differenzialdiagnosen:** Pylorushypertrophie, Invagination (S. 768), Duodenalstenose (S. 760), Dünndarmatresie (S. 761), Mekoniumileus (S. 761), Analatresie, akute Appendizitis (S. 767), nekrotisierende Enterokolitis (S. 299) u. a.

Passagehindernis des Verdauungstraktes

- **Klinische Hinweise mit Rückschlüssen auf den Ort der Passagestörung:** s. Tab. 32.6.
- **Komplikationen:** Dehydratation, Azidose, Alkalose, Elektrolytentgleisungen, Schock, Nierenvenenthrombose, Verbrauchskoagulopathie, Aspiration.
- **Differenzialdiagnosen:** Ösophagusatresie (S. 759), Kardiachalasie und Pylorusatresie, Duodenalstenosen und -atresien, Pancreas anulare, Dünndarmatresie, innere und äußere Hernien, Malrotation (S. 760), Kolonatresie, Mekoniumileus (S. 761), Morbus Hirschsprung (S. 770), Analatresie.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - Körperliche Untersuchung. Bei **jedem Verdacht (!)** Sondierung des Magens vor der ersten Fütterung.
  - *Labor:* Blutbild, Elektrolyte, BGA, Sepsisdiagnostik, Urin.
  - *Bildgebende Diagnostik:* Sonografie des Abdomens, Röntgen-Abdomen; Röntgen-Thorax bei V. a. Ösophagusatresie (Luftfüllung des oberen Blindsackes).
- **Vorgehen/Therapie:**
  - Dauerableitung bei Ösophagusatresie (S. 759), tieferen Atresien oder Stenosen.
  - Ausgleich einer Dehydratation, Elektrolytentgleisung.
  - Spezielles Vorgehen siehe einzelne Krankheitsbilder.

Ösophagusatresie

- **Vorkommen:** Ca. 1 : 3 000 Lebendgeborene, nicht selten assoziierte Fehlbildungen, z. B. VACTERL-Assoziation (S. 228).
- **Formen:** Einteilung nach Vogt s. Abb. 32.1. Am häufigsten ist Vogt III b (oberer Blindsack und untere Ösophagealfistel).
- **Klinik:** Hydramnion der Mutter. Auffälliges Speicheln, Schaum vor Mund und Nase, Apnoen durch Aspiration von Speichel bzw. Magensaft über untere Ösophagotrachealfistel, kleines Abdomen bei fehlender unterer Fistel.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - Bei **jedem Neugeborenen mit vermehrtem Speichelfluss oder Atemstörung** vor der ersten Nahrungsaufnahme den Ösophagus sondieren! Cave: Dünne Magen-

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

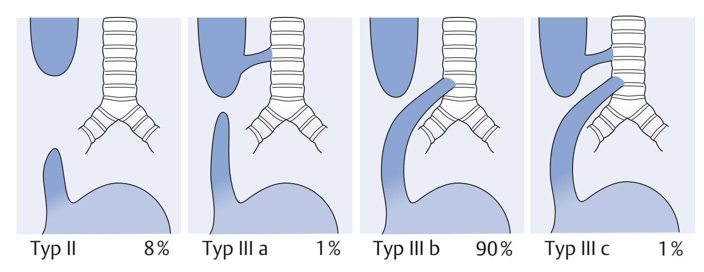


Abb. 32.1 • Einteilung der Ösophagusatresie nach Vogt (aus Schumpelick et al., Kurzlehrbuch Chirurgie, Stuttgart; Thieme, 2010)

sonden können sich im Blindsack aufrollen und einen normalen Ösophagus vortäuschen.
- *Röntgen-Thorax a. p.:* Der obere luftgefüllte Blindsack ist gut sichtbar.

▶ **Vorgehen:**
- *Magensonde legen:* Relativ großkalibrige Ablaufsonde im oberen Blindsack reicht nahezu immer aus; ansonsten Schlürfsonde mit 5–10 cm H_2O Sog.
- Oberkörper etwas hochlagern.
- ***Cave:*** Häufig besteht eine untere tracheoösophageale Fistel, die sich bei Beatmung öffnen kann → Luft in Magen → Abdomen bläht sich → Zwerchfellhochstand → Ventilation behindert bis unmöglich, daher möglichst Spontanatmung!
- Frühe operative Korrektur auch bei Frühgeborenen 2–4. LT.
- ***Beachte:*** **Dringlichste Operationsindikation bei beatmetem Kind, v. a. wenn Luftleck über der Trachea keine ausreichende Ventilation zulässt oder wenn sich die Fistel nicht durch den vorgeschobenen Tubus abdichten lässt (extrem selten!).**

Duodenalstenose/-atresie

▶ **Ursache:** Angeborene Fehlbildung, Pancreas anulare (Pankreasgewebe umschließt ringartig das Duodenum), Membranbildung, Ladd'sche Bände oder echte Atresie.

▶ **Klinik:** Hydramnion, hoher Ileus mit und ohne galligem Erbrechen, Verschlussikterus bei Choledochuskompression, Pankreatitis bei Stauung des Gangsystems. Häufige Begleitfehlbildungen: Vitium cordis, Trisomie 21.

▶ **Spezifische Diagnostik:**
- *Sonografie:* Duodenum als flüssigkeitsgefüllte Zyste, Fehlanlage des Pankreas bei Pancreas anulare.
- *Rö-Abdomen im Hängen:* Doppelspiegelbildung (double bubble) im Oberbauch, sonst wenig luftgefülltes oder gar luftleeres Abdomen.

▶ **Differenzialdiagnosen:** Pylorusstenose, Pylorusatresie, Malrotation, AGS.

▶ **Therapie:** Umgehungsanastomose Duodenostomie bzw. Membranresektion (***Cave:*** Papille!).

Malrotation des Darms

▶ **Definition:** Unvollständige oder falsche Darmdrehung während der Embryonalentwicklung und mangelhafte Verklebung des Mesenteriums an hinterer Bauchwand mit der Gefahr eines rezidivierenden Volvulus oder innerer Hernien mit möglicher Inkarzeration des Dünndarms. Abortivform: Caecum mobile.

▶ **Klinik:** ca. ⅓ der Patienten bleibt symptomlos! Ca. 1:6 000 Geburten sind symptomatisch, Jungen häufiger betroffen. Rezidivierende schmerzhafte Ileusattacken mit galligem Erbrechen, Schocksymptome bei Inkarzeration bzw. Volvulus.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Rö-Abdomen* a. p. (Luftverteilung) in Rückenlage ggfs. auch in Linksseitenlage: Duodenalileus (s. o.).
  - *Kontrastmitteleinlauf:* Abnorme Lage des Zäkums, abnorme Lage des Duodenums, fehlendes duodenales C.
  - *Sonografie:* „whirlpoolsign" und A. und V. mesenterica sind in Lage vertauscht.
- **Therapie:** Notfall (beim Volvulus)! Sofort Laparotomie/Laparoskopie mit Derotation, Zäkumverlagerung und Fixierung des Mesokolons. Fallweise Resektion gangränöser Darmabschnitte. *Second-look* einplanen bei fraglicher Durchblutung.

Dünndarmatresie

- **Ursachen:** Angeborene Hemmungsfehlbildung oder Zustand nach intrauteriner Durchblutungsstörung.
- **Klinik:** Verzögerter Mekoniumabgang, gleich nach Geburt Ileus mit galligem Erbrechen und Bauchauftreibung.
- **Spezifische Diagnostik:** Rö-Abdomen a. p. in Rückenlage und Linksseitenlage: Spiegelbildungen in Abhängigkeit von der Höhe der Obstruktion (s. Tab. 32.6).
- **Differenzialdiagnosen:** Mekoniumileus, Darmduplikatur, totale Aganglionose (S. 770), Megazystis-Mikrokolon-Hypoperistalsis-Syndrom, sog. intestinale Pseudoobstruktion (S. 156), nekrotisierende Enterokolitis (S. 299).
- **Therapie:** Dünndarmanastomose bzw. doppelläufige Enterostomie bei erheblichem Kalibersprung.

Mekoniumileus

- **Ursache:** Obturationsileus durch zähes Mekonium, vorwiegend bei Mukoviszidose (S. 347).
- **Klinik:** Verzögerter Mekoniumabgang, galliges Erbrechen. Nahrungsaufbau ist nicht möglich.
- **Spezifische Diagnostik:** Rö-Abdomen: Keine Spiegelbildungen, dafür milchglasartige Verschattung des Unterbauches, manchmal mit perlschnurartigen Verschattungen.
- **Therapie:**
  - Einläufe rektal (5–10 ml angewärmte Glukose 5 % oder NaCl 0,9 % evtl. mit Öl verdünnt) nur mit Spritze am Anus ohne Darmsonde oder mit isoosmolarem Kontrastmittel 1 : 1 mit Aqua dest. verdünnt 7 ml/kg KG in den Magen sondieren; meist kommt nach 4–6 h Stuhl.
  - Therapie der Mukoviszidose (S. 348).
  - Bei Erfolglosigkeit Anlage einer doppelläufigen Enterostomie.

Dickdarmileus

- **Ursachen:** Mekoniumpfropfsyndrom, Small-left-colon-Syndrom, d. h. temporäre Dysmotilität des Kolons, häufig bei Neugeborenen diabetischer Mütter (S. 276), Kolonatresie/-stenose (fallweise Kombination mit anderen Fehlbildungen), Aganglionose (S. 770).
- **Klinik:** Verzögerter Mekoniumabgang, tief sitzender Ileus. Fallweise Hypoglykämie und Fehlbildungen der Extremitäten und des Herzens).
- **Spezifische Diagnostik:** Rö-Abdomen mit zahlreichen Darmspiegeln bis in den Unterbauch; rektale Untersuchung kann den Mekoniumpfropf lösen; s. Mekoniumileus (S. 761); verschiedene Anastomoseformen (z. B. Bishop-Koop) bei Atresien/Stenosen.
- **Therapie:** Resektion der Atresie und End-zu-Back-Anastomose, alternativ Kolostoma-Anlage.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Gallengangsatresie

- **Ursachen:** Fehlbildung oder intrauterine (postpartal immer zunehmende) Obliteration intra- /und vorwiegend extrahepatischer Gallengänge.
- **Häufigkeit:** 1 : 15 000 Geburten.
- **Klinik:** Nach Abnahme des Neugeborenenikterus zunehmender Biliverdinikterus mit helleren bis acholischen Stühlen und Hepato-Splenomegalie; Laborbefunde des cholestatischen Ikterus (S. 164); Beachte: Diagnose sollte so früh wie möglich (6.–8. LW) gestellt sein, um frühe Hepatopathie hinauszuzögern! Ausgeprägte Hepatopathie erst ab 3.–4. Lebensmonat.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Sonografie:* Signifikante Hinweise sind fehlende oder kleine Gallenblase und Triangular-cord-Zeichen.
  - *Leberbiopsie:* Histologie mit Cholestase, Gallengangsproliferation, Fibrose, Riesenzellen (elektronenoptische Spezifizierung gegenüber Riesenzellhepatitis anderer Ursache).
- **Differenzialdiagnosen:** Gallengangsstenose, Choledochuszyste (Sonografie, Cholangiografie), Alagille-Syndrom, neonatale Riesenzellhepatitis, bakterielle Infektionen des Neugeborenen (S. 279), Syndrom der eingedickten Galle (parenterale Ernährung, Sepsis), verschiedene angeborene Stoffwechselstörungen (S. 593).
- **Therapie:** Bei extrahepatischer Form Operation nach Kasai (verschiedene Modifikationen) bringt 75 % Erfolgsquote. Lebertransplantation bei Inoperabilität, Rezidiv mit erneuter Cholestase und/oder Leberzirrhose.

Erstversorgung bei Enzephalozele, Meningomyelozele

Vergleiche Spina bifida (S. 563).

- **Erstversorgung:**
  - Offenen Defekt steril verpacken, z. B. Kompressen mit NaCl 0,9 % getränkt, steriler Plastiksack.
  - Präoperativ exakten Status erheben: Neurologisch, orthopädisch, Sonografie ggf. CT oder MRT des Schädels.
  - Transport in Seitenlage.
- **OP-Indikation:** Abhängig vom Zustand der bedeckenden Haut (sofort bei Perforation); *Enzephalozele:* Zusätzlich evtl. vorliegender Hirndruck entscheidend; *Myelomeningozele:* Möglichst frühzeitiger Verschluss, meist ist anschließend eine Liquorableitung bei steigendem Hirndruck erforderlich (S. 560).

Prämature Nahtsynostose

- In der Regel ist nur eine Naht betroffen → Fehlbildung des Kopfes je nachdem, ob Sagittal- oder Koronarnaht betroffen ist. Vollbild des Morbus Crouzon (S. 230) ist sehr selten.
- Meist kein Notfall. Wichtig ist die Überprüfung von Hirndrucksymptomen (s. Tab. 25.9), Strabismus, Stauungspapille. Diagnose mittels CT. Konsil mit Kinderchirurgie, Abwägung konservativer Therape mit Helm.

Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte

- **Vorkommen:** Ca. 1 : 600 Lebendgeborene. Kinder von Eltern mit Spalten haben erhöhtes Risiko.
- **Formen:** Ein- oder doppelseitige Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte, durchgehend oder nur z. B. die Lippe oder den weichen Gaumen betreffend.
- **Vorgehen:**
  - *Sofort Gaumenplatte* anfertigen, damit das Kind saugen und trinken kann.
  - *Ernährung* von Beginn an, wenn möglich, mit der Brust in halbaufrechter Position. Bei ungenügendem Trinken Milch abpumpen und mit der Flasche nachfüt-

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

tern, wenn möglich nicht sondieren. Ernährungstraining mit dem neonatologischen Pflegeteam.
- Verschluss der Lippe in der Regel mit ca. 4–6 Monaten, Verschluss des weichen Gaumens möglichst im 1. Lj. und mit 2–3 J. Plastik des harten Gaumens.
- Logopädische Betreuung und Hörtest sind wichtig.

Zwerchfellhernie

▶ **Formen** (häufig mit anderen Fehlbildungen assoziiert):
- *Pleuroperitoneale Lücke:* Vorwiegend auf der linken Seite (häufig, 85 %).
- *Zwerchfellhernie:* Abdominalorgane wie Magen, Darm, Milz, linker Leberlappen liegen in Bruchsack in vorwiegend linkem, aber auch rechtem Thorax (selten, 10 %).

▶ **Problem:** Die meist assoziierte Lungenhypoplasie der betroffenen Seite und die pulmonale Hypertonie mit der persistierenden fetalen Zirkulation (PFC-Syndrom) stellen das eigentliche Problem dar. Entsprechend ist nicht die chirurgische Korrektur vordringlich, sondern die intensivmedizinische Stabilisierung und Korrektur des PFC-Syndroms (S. 263). Die Diagnose sollte pränatal gestellt sein.

▶ **Klinik + spezifische Diagnostik:** Schwere Dyspnoe, Zyanose, exspiratorisches Stöhnen, kleiner Bauch, normal großer Thorax. Beim älteren Kind Darmgeräusche thorakal auf der betroffenen Seite, Dystrophie, weitere assoziierte Fehlbildungen. Rö-Thorax: Gashaltiger Darm im Thorax, Mediastinalverschiebung.

Wichtig: pränatale Diagnostik! Bestimmung der o/e LHR (observed to expected lung-to-head ratio) in der Sonografie (cut-off für ECMO-Wahrscheinlichkeit 1,2) bzw. der Lungenvolumina in der MRT (cut-of für ECMO-Wahrscheinlichkeit 25 ml); Leberposition bestimmen. Bei LHR < 1,8 vorher Kontakt zu ECMO-Zentrum; bei LHR < 1,2 Entbindung im ECMO-Zentrum.

▶ **Vorgehen bei Zwerchfelldefekten nach Entbindung:**
- Keine Maskenbeatmung! Absaugen und Abtrocknen.
- Überwachung von Herzfrequenz und Sauerstoffsättigung.
- Bei Dyspnoe möglichst früh intubieren.
- Große Magensonde legen, damit keine Luft in den Darm übertritt.
- Kind auf die erkrankte Seite lagern!

Cave: Pneumothorax auf der Gegenseite.

▶ **Vorgehen bei Zwerchfelldefekten auf Intensivstation:**
- Beatmung je nach Situation: Evtl. permissive Hyperkapnie. Gabe von Surfactant ist nicht evidenzbasiert, bringt keine Besserung.
- Beatmung evtl. besser unter Sedierung und/oder Relaxierung („gentle ventilation“ mit Beatmungsdruck < 25 cm H_2O, PEEP 2—5 cm H_2O).
- Oszillierende Beatmung evtl. versuchen.
- Blutdruck sollte eher hochnormal sein, arterielle Blutdruckmessung durch z. B. Nabelarterienkatheter.
- Nur ein stabiles und gut beatmetes Kind ist operationsfähig.
- ECMO (Extrakorporale Membranoxygenation) erwägen (Indikation immer pränatal mit nächstgelegenem Zentrum abstimmen).

Bedenke: Kinder mit primär schlechtem Verlauf profitieren nie von einer Notfall-OP und aber eher von ECMO.

▶ **Prognose:** Abhängig vom PFC-Syndrom und dem Ausmaß der assoziierten Lungenhypoplasie bzw. anderer assoziierter Fehlbildungen, Überleben weltweit 40–60 %, in spezialisierten Zentren 80 %.

Große Omphalozele, Gastroschisis/Laparoschisis

▶ **Omphalozele:** Hemmungsfehlbildung durch Persistenz einer Nabelschnurhernie → im Bruchsack sind Bauchorgane wie Darmschlingen, Leber enthalten. Häufigkeit ca. 1 : 2 500–3 000 Geburten. Vermehrte assoziierte (gastrointestinale, kardiale chromosomale) Fehlbildungen in 40 % der Fälle.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Gastroschisis/Laparoschisis:** Mediane Bauchwandspalte meist rechts vom Nabel, kein Bruchsack. In 30 % hauptsächlich gastrointestinale assoziierte Fehlbildungen. Die Darmwände befinden sich frei vor der Bauchwand, haben Fibrinauflagerungen und sind verdickt.
- **Vorgehen:**

Cave: **Diagnose sollte pränatal gestellt werden und die Therapie interdisziplinär besprochen werden! Gefahr der Einklemmung bzw. Volvulus bei Laparoschisis und Patchverschluss bei sehr großen Omphalozellen!**

  - Sofort Magensonde legen.
  - Defekt mit feuchten (z. B. NaCl 0,9 %), sterilen Kompressen abdecken.
  - Kind bis zum Thorax in einen sterilen Plastiksack packen (verhindert Auskühlung).
  - Seitliche Lagerung, um Zug am Mesenterium zu vermeiden.
  - Detorquierung des Darms bei Durchblutungsstörungen.

  Beachte: Evtl. hoher Flüssigkeitsverlust! Gefahr der Auskühlung!
- **Dringliche OP-Indikation!**
  - **Ernährung:** Langfristige parenterale Ernährung; bei Anhalten guter Peristaltik mit regelmäßigen Hungerstühlen Ernährungsaufbau über Tee, dann Frauenmilch (oder Semielementardiät) in kleinen Schritten, anfangs ml-weise. Steigerung der Ernährung abhängig von Darmtätigkeit. Nach vollem Aufbau auf Frauenmilch weiterstillen oder allmähliches Übergehen auf adaptierte Kunstmilch.

Anomalien der ableitenden Harnwege

- Differenzialdiagnosen und Vorgehen (S. 454). Hier werden die Besonderheiten des Vorgehens beim Neugeborenen beschrieben:

Bedenke: Harnstau hat in der Regel schon Wochen bestanden. Deswegen ist die Entscheidung über das Prozedere nicht eilig. **Keine Indikation zur vorzeitigen Entbindung.**

- **Spezifische Diagnostik:**
  - Schon pränatal Konsil mit Kinderurologie/Kinderchirurgie.
  - Postnatal Nierenfunktionsdiagnostik: Sonografie (Beurteilt werden: Nierenbeckenweite, Kelchkonfiguration, Parenchymechogenität und -dicke, Nierenvolumen, Ureterweite, Urothel, Blase (inklusive Füllungsvolumen) u. Retrovesikalraum. Die Kinder sollten gut hydriert bei möglichst voller Harnblase untersucht werden; eine postmiktionelle Untersuchung (Restharnbestimmung) kann diagnostisch hilfreich sein), Szintigrafie nicht vor 4.-6. LW, ggf. Miktionszystourografie (zum Ausschluss Urethralklappen).

  Cave: Harnwegsinfektionen → große Gefahr der Urosepsis, deswegen den Urinbefund häufig kontrollieren (anfangs jede, später ca. alle 3 Wochen).
- **Therapie:**
  - Möglichst frühe Korrektur von Urethralklappen (Klappenresektion, evtl. suprapubische Ableitung), um einen Harnstau zu beseitigen. Urethralklappen führen zum beidseitigen Reflux, Megaureter und Hydronephrose.
  - Pränatal festgestellte Nierenbeckendilatationen, die postnatal < 8 mm groß sind, brauchen nur sonografisch weiter verfolgt zu werden. In der Regel handelt es sich um harmlose Anomalien mit spontaner Remission!
  - Zunehmende Dilatation der ableitenden Harnwege mit Nierenfunktionsstörungen sollten der operativen Therpie zugeführt werden.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

32.3 Kinderchirurgische Krankheitsbilder im Bereich des Gastrointestinaltraktes

Darmobstruktion, Ileus

- **Definition:** Störung der Passage des Darminhalts infolge angeborener oder erworbener Erkrankungen.
- **Ursachen:** s. Tab. 32.7.
- **Klinik:**
  - Bauchschmerzen häufig diffus, ohne Lokalisation.
  - Erbrechen gallig-fäkulent je nach Höhe der Obstruktion, je höher die Obstruktion, desto früher das Erbrechen.
  - Abgang von Blut oder Schleim (Volvulus) rektal, Obstipation.
  - Schockzeichen (Invagination), Dehydratation.
  - Abwehrspannung lokal (Appendizitis) oder diffus (Peritonitis), pathologische Resistenzen (Invaginat, Tumoren, Darmschlingen), Operationsnarben, Hernien (Schwellung bei Schreien und Husten, DD: Hydrozele, Leistenhoden, Lymphadenitis).
  - Darmgeräusche lebhaft klingend bei mechanischem Ileus, „Totenstille" bei paralytischem Ileus.
- **Komplikationen:** Dehydratation, Elektrolytverlust, Azidose, Schock, Darmgangrän, Perforation, Peritonitis.

Beachte den Grundsatz: Diagnose und Therapieeinleitung erlauben **keinen Aufschub** bis zum nächsten Tag. Immer **Kinderchirurgen** hinzuziehen!

- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Labor:* BSG, BB (Blutungsanämie?, Leukozytose), Gerinnung, CRP, Elektrolyte, Kreatinin, Harnstoff, GOT, GPT, LDH, γGT, Bilirubin, AP, BGA (metabolische Alkalose bzw. Azidose bei Ischämie), Blutgruppe (Kreuzprobe). Urinstatus.

Tab. 32.7 • **Ursachen und Formen des Ileus**

Form	Ursachen
mechanischer Ileus	Behinderung der Darmpassage
• Okklusion/Obturation	Stenose, Atresie, Fremdkörper, Kompression, Verwachsungen
• Strangulation (Kompromittierung der mesenterialen Durchblutung)	Inkarzeration einer Hernie, Invagination, Volvulus
funktioneller Ileus	Lähmung der Darmmotilität
• paralytisch	entzündlich (z. B. Appendizitis, Peritonitis, Pankreatitis o. Ä.)
• reflektorisch	postoperativ nach abdominellen und retroperitonealen Eingriffen, peritoneale Reizung (Nierenkolik, Blutung), medikamentös
• medikamentös	Opiate zur Schmerzbehandlung
• spastisch	Intoxikationen (z. B. Blei, Porphyrie)
gemischte Formen	mechanischer Ileus entwickelt sich zur Paralyse
Sonderformen: Neugeborene	angeborene Innervationsstörungen des ENS (enterisches Nervensystem), z. B. Aganglionose

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Abdomensonografie:* Pathologische Kokarden (Invagination), freie Flüssigkeit oder Luft, Tumoren, Cholezystolithiasis, Nephrolithiasis, verdickte Darmwand, unterschiedlich gefüllte Darmschlingen.
- *Röntgen:*
  - Abdomenübersicht: Stehende Darmschlingen mit Flüssigkeitsspiegeln, freie Luft oder Flüssigkeit, Fremdkörper? Bei Unklarheit CT oder MRT.
  - Thorax im Stehen: Luftsichel unter den Zwerchfellen (nach Perforation), Pneumonie, Pleuritis?
  - Kontrastmitteleinlauf bei V. a. Invagination, Megacolon congenitum (S. 770) nur in Ausnahmefällen, wenn die Sonografie nicht eindeutig ist.

Differenzialdiagnosen: Akute Obstipation anderer Ursache (S. 156), akute Bauchschmerzen anderer Ursache (S. 133), Erbrechen anderer Ursache (S. 140), gastrointestinale Blutung anderer Ursache (S. 161), reflektorisch aufgrund extraabdomineller Erkrankungen, Intoxikation.

Therapie:

- Magensonde, Magen entleeren und Nahrungskarenz.
- *Bei vitaler Gefährdung:* Blutdruck, Puls, Atmung, Hydratationszustand überwachen. Bei Schock und schwerer Dehydratation venöser Zugang und Ausgleich des Flüssigkeitsdefizits (S. 832), Kreislaufstabilisierung.
- *Bei Peritonitis oder anderer entzündlicher Ursache:* Antibiotika, z. B. Cephalosporin der 2. oder 3. Generation, Amoxicillin + Clavulansäure 40–75 mg/kg KG/d; bei postoperativer Peritonitis Cephalosporin der 3. Generation und Metronidazol.
- *Bei paralytischem Ileus:* Grunderkrankung behandeln, Hypokaliämie und andere Elektrolytstörungen ausgleichen, hohe Einläufe, Darmrohr, Neostigmin (0,01 mg/kg KG/h i. v.) und Ceruletid (2 ng/kg KG/min i. v.).

Beachte: Therapie bei den einzelnen Erkrankungen s. dort.

OP-Indikation:

- **Grundsätzlich jeder mechanische Ileus!** Ausnahmen: Erfolgreiche konservative Maßnahmen wie Reposition einer inkarzerierten Inguinalhernie, Kontrastmittel- oder pneumatische Desinvagination, Einläufe bei Mekoniumileus (S. 761).
- Bei gemischten Formen Ausstreichen des Darmes, falls konservativ keine Besserung innerhalb 48 h.
- Bei angeborener Innervationsstörung Anlage eines Enterostomas falls keine Erfolg der konservativen Spülbehandlung.
- Bei jedem reflektorischen Ileus konservative Therapie (s. o.).

Ernährung: Bei jeder länger dauernden Ileussymptomatik oraler Ernährungsbeginn erst bei guter Peristaltik (klarer Magensaft) und mehreren Stühlen. Aufbau in kleinen Schritten wegen der vermutlichen relativen Darmengen.

Hernia umbilicalis (Nabelbruch)

- **Vorkommen:** Inzidenz: 20 % aller Neugeborenen, 80 % aller Frühgeborenen.
- **Klinik:** Im Nabelbereich tastbare Muskellücke mit Vorwölbung eines Bruchsacks. Inkarzeration sehr selten. Beachte: Bei Darmobstruktion vgl. oben. ***Cave:*** gedeckte Omphalozele; dann ist die Lücke sehr groß und der Hautüberzug extrem dünn.
- **Diagnostik:** Klinik!
- **Differenzialdiagnosen:** Kleine Omphalozele ist nur von Nabelschnurgewebe, nicht von Haut bedeckt.
- **Therapie:** Konservativ. Nabelpflaster hat keinen Effekt. OP-Indikationen: Persistenz der Hernie bis zum 2. Lebensjahr, Darm als Bruchinhalt bzw. Inkarzeration. Bis zu 90 % der Hernien bilden sich bis zum 4. Lebensjahr von selbst zurück.

Hernia inguinalis (Leistenbruch)

- **Pathogenese und Vorkommen:** Offenbleiben des Processus vaginalis in 1–4 %, ca. 16–25 % bei Frühgeborenen; Jungen : Mädchen 4–5 : 1.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Klinik:** Anamnestisch oder sichtbare Hernie, ein- oder beidseitig in der Leiste. Bei fehlendem Bruchaustritt im Intervall Samenstrang mitunter verdickt tastbar. Bei Inkarzeration Hernie nicht mehr reponibel und Schmerzen. Beachte: Bei Darmobstruktion (S. 765).
- **Komplikationen:** Inkarzeration, Ileus, Darmgangrän, venöse Stauung mit Infarzierung der Gonade; der Vorfall des Ovars ist kein Notfall, nur die Einklemmung mit ödematöser und stark schmerzhafter Schwellung; Versuch der Reposition unterlassen! Hinweis: Je kleiner die Kinder, desto größer ist die Gefahr der Einklemmung! 10 % der Säuglinge fallen durch Inkarzeration auf.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - Klinische Abgrenzung zur Hydrozele: Bei der Leistenhernie ist der Bruchsack bis über den inneren Leistenring tastbar, bei der Hydrozele lässt er sich unterhalb des inneren Leistenringes abgrenzen; im Zweifelsfall immer wie eingeklemmte Leistenhernie behandeln.
  - Sonografie.
- **Differenzialdiagnosen:**
  - *Hydrocele testis und/oder funiculi* (S. 765).
  - *Hodentorsion:* Schmerzen (können fehlen nach intrauteriner Torsion!), Schwellung, Ödem, Rötung. Dopplersonografisch Nachweis der fehlenden Durchblutung des Hodens. Absolute Operationsindikation bei geringstem Verdacht!
- **Therapie:**
  - Eine Leistenhernie bildet sich nie spontan zurück, sie muss deswegen elektiv, aber bald nach Diagnosestellung operativ versorgt werden (gerade bei Früh- und Neugeborenen wegen Inkarzerationsgefahr).
  - *Inkarzerierte Leistenhernie:* Konservativer Repositionsversuch bei Anamnese < 12 h erlaubt: Bruchsack mit Fingern von allen Seiten umgreifen, vorsichtig komprimieren und reponieren. Vor allem Analgosedierung, Beckenhochlagerung und evtl. Lagerung im warmen Bad erleichtert u. U. die Reposition. Anschließend nach Intervall von 24–48 h Hernienoperation. **Misslingt die Reposition, sofort operieren.**

Appendicitis acuta

- **Vorkommen:** In jedem Alter, gehäuft im Schulalter.
- **Klinik:**
  - Fieber bis 38,5 °C (ohne Fieber nur selten Appendizitis).
  - Beginn mit Appetitlosigkeit, Bauchschmerzen oft zuerst im Epigastrium, dann in rechten Unterbauch absteigend, Übelkeit und Erbrechen. Hinweis: **Entscheidend ist die Änderung des Schmerzcharakters von viszeral (dumpf, nicht lokalisierbar) in somatisch (scharf, stechend, umschrieben).** Diese Änderung spricht für eine komplizierte Appendizitis.
  - Druckschmerz im rechten (Unter-)bauch, abhängig von der (sehr variablen) Lage der Appendix, Abwehrspannung, Loslassschmerz (auch kontralateral); rektal Untersuchung nicht weiterführend nur bei perityphlitischem Infiltrat Resistenz tastbar. Beachte: Darmobstruktion (S. 765).
- **Komplikationen:** Durchwanderungsperitonitis mit lokaler Abszessbildung, Perforation mit lokaler Abkapselung oder diffuser Peritonitis, Abszesse zwischen den Darmschlingen im Netz, Douglas oder subphrenisch, Ileus durch Adhäsionen oder paralytisch, perityphlitischer Abszess; Hinweise auf komplizierten Verlauf in der Klinik s. o.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - BB (Leukozytose eher moderat), CRP normal oder ↑, Harnstatus zur DD eines Harnwegsinfekts. Hinweis: Sehr hohe Leukozyten und Entzündungsparameter sprechen für eine **komplizierte Appendizitis** (s. o.).
  - Temperaturmessung (erhöhte Differenz axillar – rektal).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Sonografie*, aber Beachte: Die Appendizitis ist ein Chamäleon! Die normale Sonografie schließt die Erkrankung nicht zu 100 % aus, daher in unklaren Fällen ohne dringende Operationsindikation konsequente Kontrollen bis zur Klärung.

▶ **Differenzialdiagnosen:** Akute Gastroenteritis, Lymphadenitis mesenterica, Harnwegsinfekt, Hepatitis, Nephro- und Cholelithiasis, Adnexitis, Dysmenorrhoe, Nabelkoliken, Meckel`sches Divertikel, Tumoren. Fortgeleiteter Schmerz aus Respirationstrakt, inadäquate Schmerzlokalisation bei Angina, Otitis, Coxitis infolge noch fehlenden Körperschemas bei Kleinkindern. ***Cave:*** dyname Durchfälle schließen komplizierte Appendizitis nicht aus und sind bei Peritonitis zu erwarten.

▶ **Therapie:**
- Die Appendicitis acuta ist **immer** eine Indikation zur laparoskopischen Appendektomie (im Zweifelsfall operieren). Bei sicherer Appendizitis sofortige antibiotische Therapie.
- Bei Begleitperitonitis (S. 771) Antibiotika.

▶ **Postoperative Komplikationen:** Bauchdeckenabszess, intraabdominale Abszesse, Stumpfinsuffizienz und Adhäsionsileus.

Invagination

▶ **Pathogenese:** Am häufigsten Einstülpung des Ileums in das Zökum und Colon ascendens, idiopathisch oder ausgelöst durch Enteritis, Meckel'sches Divertikel, Polypen, Tumoren. Abklemmung der Blutzufuhr und Gefahr der hämorrhagischen Infarzierung.

▶ **Altersgipfel:** 80 % im 2. Lebenshalbjahr.

▶ **Klinik:** Plötzlicher Beginn mit schmerzhaftem Weinen (Darmkoliken), später Blässe und andere Schocksymptome mit auffallend ruhigem, ängstlich angespanntem Verhalten. Darmsteifungen, Invaginat manchmal tastbar. **Rektaler Blutabgang ist Spätsymptom!** Beachte: Bei Darmobstruktion (S. 765).

▶ **Komplikationen:** Zunehmender Schockzustand, Darmgangrän, Perforation und Peritonitis bei Nichtstellen der Verdachtsdiagnose.

▶ **Spezifische Diagnostik:**
- *Körperliche Untersuchung einschließlich rektaler Untersuchung* (fallweise Blut am Fingerling oder tastbares Invaginat).
- *Sonografie:* Doppelkonturen (s. Abb. 32.2).
- *Röntgen-Abdomen:* Spiegelbildung nicht obligat, evtl. stehende Schlinge.
- *Kontrastmitteleinlauf:* **Nur in Ausnahmefällen**, wenn Sonografie keine ausreichenden verdachtsmomente liefern! Stopp an der Spitze des Invaginats, Kokarden-, Becher-, Springfederbildungen.

▶ **Differenzialdiagnosen:** Andere Ursachen akuter Darmobstruktionen (S. 765), Toxikose vor Durchfallbeginn, septischer Schock (Blutbild, CRP, Harnbefund).

▶ **Therapie:**
- *Konservativ:* Wenn keine Komplikationen unter sonografischer Kontrolle und nicht älter als 24 h: Kolonkontrasteinlauf und Sedierung, hydrostatische Reposition; Desinvagination gelingt, wenn Bauhin-Klappe (vergleichbar einer Blüte) im Zökum sichtbar wird und Flüssigkeit durch diese in das Ileum durchtritt. Kontrolle sonografisch und klinisch, nur bei inkonklusivem Befund röntgenologisch. Danach 48 h Beobachtung.
- *Alternative:* Pneumatische Desinvagination (s. Abb. 32.3), an manchen Zentren auch Therapie der ersten Wahl; allerdings ist die Gefahr der Perforation höher!
- *Operativ:* Wenn konservativ erfolglos (< 10 %), wobei mehrere Desinvaginationen möglich sind; Operation immer bei Grunderkrankungen (Divertikel, Tumor) oder Komplikationen (Perforation). Postoperativ parenterale Ernährung bis zur Wiederherstellung der Passage.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

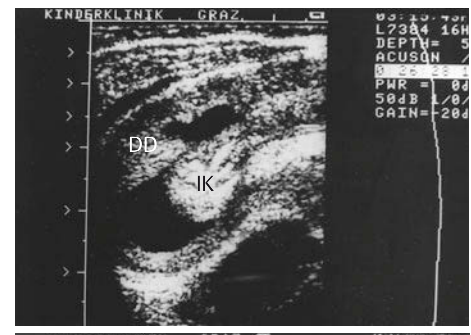




Abb. 32.2 • Abdomensonografie bei ileozökaler Invagination. a) Längsschnitt: Darstellung des Invaginatkopfes (IK) mit flüssigkeitsgefülltem Lumen des Dickdarms (DD); b) Querschnitt: Darstellung der pathologischen Doppelkokarde (⇒) mit zentral echoreichem Invaginat, Flüssigkeitssaum (F), zirkuläre Dickdarmwand (DD)

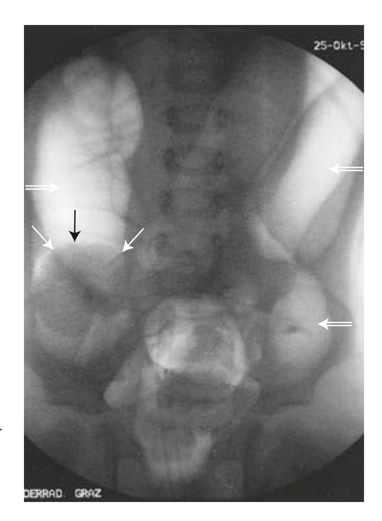


Abb. 32.3 • Pneumatische Desinvagination mit Pneumatokolon bei ileozökaler Invagination: Darstellung des luftgefüllten distendierten Kolons (⇒) mit weichteildichter, rundlicher Struktur im Zökum, nahe dem ileozökalen Übergang (→) als Ausdruck der noch nicht völlig reponierten ileozökalen Invagination

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Meckel-Divertikel

- **Definition:** Ausstülpung des Ileum als Rest des obliterierten Ductus omphaloentericus (kann auch in unterschiedlicher Ausprägung bis zum Nabel hin bestehen bleiben).
- **Klinik:** Akute bzw. rezidivierende Bauchschmerzen vorwiegend im Mittel–/Unterbauch, Blut im Stuhl.
- **Komplikationen:** Meläna (Ulkus), Stenose, Divertikulitis, Perforation, Ileus, Invagination.
- **Spezifische Diagnostik:** Sonografie, Technetium-Szintigrafie (ektope Magenschleimhaut). Bei inkonklusivem Befund diagnostische Laparoskopie nach Blutung.
- **Differenzialdiagnose:** Akute Appendizitis (S. 767), chronisch-rezidivierende Bauchschmerzen anderer Genese (S. 137), Darmblutungen anderer Genese (S. 161).
- **Therapie:** Laparoskopische Exzision.

Morbus Hirschsprung (Megacolon congenitum)

- **Definition und Häufigkeit:** Unterschiedlich ausgeprägte Störung der Wanderung der neuronalen Voräuferzellen und deren Differenzierung (Aganglionose) von proximal nach distal mit **fehlender Relaxtion und somit Engstellung des betroffenen Darmabschnitts** mit gestörter Defäkation und darüber liegender **Ausweitung des Darms Megacolon**. Häufigkeit: 1 : 3 000–5 000 (80 % Knaben).
- **Formen je nach Lokalisation:** Anale Form (ultrakurzes Segment); rektosigmoidale, kolische Form; selten Ausdehnung bis weit in den Dünndarm (sog. totale Aganglionose = Zuelzer-Wilson-Syndrom).
- **Klinik:**
  - *Symptome:* Obstipation bis Ileussymptomatik häufig beim Übergang von Frauenmilch zu künstlicher Ernährung; bei 30 % der Fälle bereits beim Neugeborenen (Verzögerung des Mekoniumabgangs in den ersten Lebenstagen); selten beginnen ausgeprägte Symptome erst in späteren Lebensjahren; auch paradoxe Diarrhöen möglich.
  - *Rektale Untersuchung:* Ampulle eng und leer.
- **Komplikationen:** Enterokolitis, Perforation.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Rektale Schleimhautbiopsie* in verschiedener Höhe: Histologie (Ganglienzellen ↓), Goldstandard: Histochemie an Darmwandbiopsien (Mukosa + Submukosa), signifikante Vermehrung der Azetylcholinesterase der frei endenden Nervenfasern.
  - *Kontrastmitteleinlauf mit wasserlöslichem Kontrastmittel* (erst nach gestellter Operationsindikation): Enggestelltes aganglionäres Darmsegment, prästenotische Dilatation (Megakolon), u. U. bei Neugeborenen noch nicht ausgeprägt.
  - *Rektummanometrie* (fehlende Sphinkterrelaxation) in dafür eingerichteten Zentren.
- **Differenzialdiagnosen:** Neuronale intestinale Dysplasie (verschiedene Formen der Fehlbildung des Plexus submucosus, Diagnose wie bei M. Hirschsprung), Small-left-colon-Syndrom, chronische Obstipation (S. 154) mit späterer Entwicklung eines idiopathischen Megakolons, chronisch intestinale Pseudoobstruktion.
- **Therapie:**
  - Zuerst konservativ mit Frauenmilch-Ernährung, Darmspülungen, kalorienreiche Zusatznahrung bei Dystrophie.
  - *Dann Operation in gutem EZ:* Verschiedene Methoden der Resektion und Anastomose (transanale, offene oder laparoskopische Resektion).
- **Prognose:** Gut; 20 % Stuhlentleerungsstörung (post-Hirschsprung-surgery-disease infolge contaminated small bowel syndrome mit Disaccharid-Intoleranz, protein loosing enteropathy, Chloriddiarrhö, rezidivierende Colitis, Obstipation).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Peritonitis

- **Ursachen:**
  - *Primär:*
    - Hämatogen bei **Amnioninfektionssyndrom** des Neugeborenen oder Septikämie mit Pneumo-, Staphylo- oder Streptokokken **(häufiger bei nephrotischem Syndrom)**.
    - Duktogen bei **ventrikuloperitonealem Shunt** (S. 560).
  - *Sekundär* (lokal oder diffus): Nach Perforation, bakterieller Durchwanderung oder Abszessbildung abdomineller Organe, z. B. nekrotisierende Enterokolitis, Appendizitis, Darmobstruktionen u. a. (Erreger: Darmflora mit Anärobiern) oder bei Peritonealdialyse.
- **Klinik:**
  - Lokalisierte oder diffuse Bauchschmerzen, gespannte Bauchdecken, lokal oder diffus druckschmerzhaft; bei Neugeborenen u. U. wenig Abwehr und glasige Rötung.
  - Fieber, Erbrechen, Entwicklung eines paralytischen Ileus mit Schock und Dehydratation, **schweres Krankheitsbild!**
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Labor:* Septisches BB (bei sekundärer P. anfangs evtl. wenig erhöhte Leukos, aber starke Linksverschiebung), BSG und CRP ↑ ↑, BGA, Elektrolyte, Nieren-, Leber- und Pankreaswerte, evtl. Blutkultur und Gerinnung.
  - *Sonografie:*
  - *Rö-Abdomen* (im Hängen oder in Seitenlage): Darmspiegel bei paralytischem Ileus, Luftsichel bei Perforation. Verkalkungen nach Mekoniumperitonitis.
- **Differenzialdiagnosen:** Akute Pankreatitis, Pseudoperitonitis bei diabetischer Ketoazidose, akute Enterokolitis, Invagination (S. 768), toxisches Megakolon und andere Darmobstruktionen mit mechanischem Ileus.
- **Therapie:**
  - Nasogastrische Sonde, Schocktherapie (S. 826), Flüssigkeits- und Elektrolytrsatz (S. 832).
  - *Antibiose:* Bei primärer P. mit Cefotaxim und Aminoglykosid, bei sekundärer P. mit Ampicillin plus Clavulansäure oder Aminoglykosid plus Metronidazol oder Clindamycin, s. Dosierungen (S. 905).

32.4 Kinderchirurgische Krankheitsbilder im Bereich des Urogenitaltraktes

Phimose

- **Definition:** Verengung des äußeren Vorhautringes, der damit ein Zurückziehen der Vorhaut (Praeputium penis) über die Eichel nicht oder nur unter Schwierigkeiten ermöglicht.
- **Entstehung:** Verklebungen zwischen beiden Vorhautblättern sind physiologisch und lösen sich allmählich bis zum 6.–8. Lj. Durch gewaltsames Zurückziehen der Vorhaut entstehen Einrisse, die, in Kombination mit rezidivierenden Entzündungen, zur Vernarbung und somit zur Phimose führen.

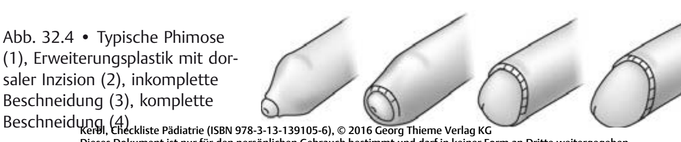


Abb. 32.4 • Typische Phimose (1), Erweiterungsplastik mit dorsaler Inzision (2), inkomplette Beschneidung (3), komplette Beschneidung (4).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Formen:**
  - *Physiologisch:* Verklebung der Vorhautblätter aufgrund fehlender Abschilferung des äußeren Blattes, der Meatus ist einsehbar. Bis zum 3. Lj. sicher physiologisch.
  - *Angeboren (primär):* Der Meatus ist nicht einsehbar, die Vorhaut lässt sich nicht zurückziehen.
  - *Erworbene, narbige (sekundäre) Formen:* Durch Einrisse aufgrund gewaltsamen Zurückziehens der Vorhaut; diese können in Verbindung mit Balanitiden (Entzündung der Eichel) und Posthitiden (Entzündung der Vorhaut) zur extremen Vernarbung und Stenose Anlass geben; Paraphimose (relative Enge der Vorhautöffnung; durch venösen und lymphatischen Stau zunehmende Schwellung mit Unmöglichkeit der Vorhautreposition).
- **Klinik:** Hängen in der Regel von dem Auftreten von Komplikationen ab. Vielfach Balanitis bzw. Balanoposthitis. Evtl. rüsselförmige Vorhaut, die sich nicht öffnen lässt, evtl. Ballonierung bei Miktion.
- **Komplikationen:** Harnentleerungsstörung durch Aufblähen der Vorhaut (Ballonieren), Nachtröpfeln, rezidivierende Harnwegsinfekte, v. a. wenn viel Harn im Vorhautsack zurückbleibt, Entzündungen (Balanitis, Balanoposthitis), Spannungsgefühl bei der Erektion.
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Labor:* Vermehrte Inzidenz von Diabetes mellitus beschrieben; regelhaft kein Labor notwendig.
  - *Abklärung von Komplikationen,* z. B. Entzündungen und Harnwegsinfektionen.
- **Differenzialdiagnosen:** Abgrenzung von der **banalen Vorhautverklebung** (physiologisch bis zum 6. Lj.). Die spontane Lösung der Verklebung erfolgt durch das Wachstum, durch Erektionen und durch die Körperhygiene. Es besteht nur bei rezidivierenden Entzündungen oder bei Harnentleerungsstörungen die Indikation zur Lösung der Verklebungen (Lokalanästhesie mit EMLA bzw. in Narkose).
- **Therapie:**
  - Bei Entzündung lokale Therapie: Umschläge, lokal Gentamycin-Salbe in den Vorhautsack, systemische Antibiose nur bei Harnwegsinfektion bzw. bei septischem Geschehen (selten!).
  - Vor dem 6. Lj. operative Therapie nur bei Komplikationen wie Harnentleerungsstörung, rezidivierende Balanitis; konservative Therapie mit Kortisonsalbe (6 Wo.) ansonsten Operation bei Persistieren nach dem 6. Lj.
  - *Operationsmethoden:*
    - Minimalvariante: Unter Erhalt der Vorhaut dorsale Inzision mit Erweiterungsplastik oder auch dorsale und ventrale Inzision, selten triple incision.
    - Bei sehr starker Vernarbung der Vorhautöffnung Zirkumzision (Beschneidung), inkomplett (Eichel noch bedeckt) oder komplett (Eichel freiliegend). Das innere Vorhautblatt wird bis ca. 2 mm vom Sulcus coronarius, das äußere Vorhautblatt so sparsam wie möglich oder aber bis zum Sulcus entfernt. Beide Blätter werden mit Naht wieder vereinigt.
    - Im Säuglingsalter Plastibell-Methode: Mit Hilfe einer Art Glocke, über die nach Frenulotomie und sparsamer Inzision die Vorhaut abgebunden wird; nach 8–10 d fallen Glocke und Vorhaut ab. Beide Vorhautblätter sind bis dahin miteinander verwachsen.
- **Prognose:** Bei rechtzeitiger Diagnose und Therapie gut.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Erkrankungen des Hodens – differenzialdiagnostische Übersicht

Siehe Tab. 32.8.

Tab. 32.8 • **Erkrankungen des Hodens – Übersicht**

	Definition	wegweisende Befund	Vorgehen
Hydrozele testis/ funiculi	Ansammlung von seröser Flüssigkeit in den Hodenhüllen und/oder dem Samenstrang	• keine Schmerzen oder Verfärbung • prall elastische Schwellung • hellrotes Aufleuchten bei Durchleuchten mit Taschenlampe (positive Diaphanoskopie)	Spontanverschluss bis zum 2. Lebensjahr abwarten; falls bis dahin keine Rückbildungstendenz, OP bei großer kommunizierender Hydrozele wechselnder Größe u./o. V. a. begleitende Leistenhernie
Hodentorsion	akute Unterbrechung der Blutzirkulation durch Torsion der Gefäße mit hämorrhagischer Infarzierung	• Hoden vergrößert • akut schmerzhaft (in seltenen Fällen schmerzfrei) • blaurot verfärbt • dopplersonografisch Nachweis der fehlenden Durchblutung im Hodenparenchym	absolute Operationsindikation bei geringstem Verdacht!
Hodentumor		• derbe, meist schmerzlose Vergrößerung	abhängig von der Histologie

32.5 Frakturen im Kindesalter

Häufigkeit und Formen

- **Häufigkeit:** Frakturen sind *im Wachstumsalter grundsätzlich häufig*; durch die hohe Elastizität des Knochens kommt es einerseits schneller zu Frakturen, andererseits verläuft die Heilung aber auch schneller.
- **Formen:** s. Tab. 32.9 und Abb. 32.5.

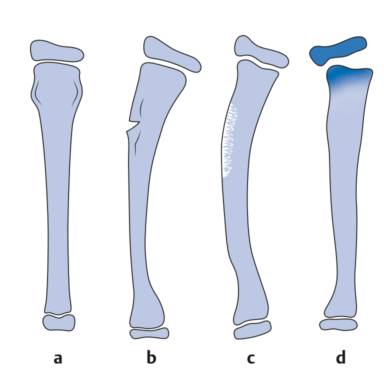


Abb. 32.5 • a: Wulstbruch (inkomplette Fraktur), b: Grünholzfraktur mit kortikaler Unterbrechung auf einer Seite (inkomplette Fraktur), c: Biegungsbruch (inkomplette Fraktur), d: Epiphysenlösung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 32.9 • **Frakturformen im Kindesalter**

	Frakturform	Häufigkeit	Problem	Behandlung
Gelenk (Epiphyse)	rein epiphysäre Fraktur	selten	Wachstumsstörung (WTS) theoretisch möglich	exakte Reposition, meist OP
	Übergangsfraktur (kurz vor Wachstumsabschluss)	relativ häufig	WTS nicht möglich	exakte Reposition (OP)
Schaft (Metaphyse)	Wulstfraktur	sehr häufig	keines	10–14 d Gips
	Fugenlösung	häufig	WTS ob. Extrem.: sehr selten unt. Extrem.: häufig	Reposition, OP bei instabiler Fraktur
	Grünholzfraktur Metaphyse (Biegungsfraktur)	häufig	Refraktur (seltener als am Schaft)	Reposition, Gips 3–4 Wochen
	komplette Fraktur	häufig	sekundäre Fehlstellung	Reposition, OP bei instabiler Fraktur
	Grünholzschaftfraktur	häufig	verzögerte Heilung, Refraktur	Reposition, OP bei instabiler Fraktur

Klinik und Komplikationen

- **Klinik:**
  - *Merke:* Prinzipiell gilt im Kindesalter: Jede Schwellung der Extremität ist eine Fraktur, bis das Gegenteil ausgeschlossen wurde!
  - *Sichere Frakturzeichen:* Deformierung, falsche Beweglichkeit und Krepitation, die jedoch nie ausgelöst werden dürfen (Schmerz!).
  - *Unsichere Frakturzeichen:* Schwellung, Druckschmerz und Funktionsbehinderung.
- **Komplikationen:**
  - *Wulstfrakturen:* Heilen stets ohne Komplikationen aus.
  - *Grünholzfrakturen:* Häufig Heilungsstörungen mit Refrakturen (Unterarm!); Fehlstellungen werden nicht an allen Stellen (v. a. nicht am Unterarmschaft!) zuverlässig spontan korrigiert und können verbleiben.
  - *Beteiligung der Wachstumsfuge:* Wachstumsstörungen möglich, an unterer Extremität häufiger (Voraussetzung: Fuge ist weit offen!).

Spezifische Diagnostik

- **Anamnese:** Unfallhergang; es muss ein adäquates Trauma vorliegen; cave: Kindesmisshandlung!
- **Körperliche Untersuchung:**
  - v. a. Inspektion!
  - Die unnötige Palpation bei offensichtlicher Fehlstellung und/oder Schwellung sollte unterbleiben, da sie dem Kind nur Schmerzen zufügt und nicht wesentlich zur Diagnostik beiträgt.
  - Prüfung von Sensibilität, Motorik und Durchblutung.
- **Bildgebende Diagnostik:**
  - *Skelettröntgen:* Fraktur als Wulst oder als Fissur oft schlecht erkennbar. Hilfszeichen können Gelenkergüsse sein (z. B. am Ellenbogen als Fettpolster-Zeichen). Grünholz- und komplette Frakturen sind selbsterklärend.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- *Sonografie:* Am Schädel und Unterarm gut einsetzbar; auf ausreichende Analgesie und vorsichtige Vorgehensweise achten (Druck durch den Schallkopf erzeugt Schmerz).
- *Skelettszintigrafie:* Zur Abklärung der Verletzungsfolgen bei Kindesmisshandlung bzw. bei pathologischen Frakturen.

Hinweise zur Schmerztherapie

- ▶ **Ruhigstellung** = Schmerztherapie; daher baldige Anlage eines evtl. auch vorläufigen Schienenverbandes. Der endgültige Gipsverband muss so schnell wie möglich angelegt werden.
- ▶ **Nicht repositionspflichtige Frakturen:** Paracetamol (10–15 mg/kg KG) und/oder nicht steroidalen Antiphlogistika (z. B. Diclofenac 1–2 mg/kg KG); bei stärkeren Schmerzen Kombination von Codein mit Paracetamol.
- ▶ **Stark dislozierte Frakturen:** Opiate; Tramadol ist schwach wirksam, atemdepressiv und emetisch, daher eher Pethidin (0,6–1,2 mg/kg KG) oder Piritramid (0,05–0,1 mg/kg KG).
- ▶ **Komplett dislozierte Frakturen**, die offensichtlich in Fehlstellung verkürzt sind: Ruhigstellung auf Schiene.
- ▶ **Grünholzfrakturen mit sichtbarer Fehlstellung:** Meist wenig schmerzhaft; reine Ruhigstellung reicht meist aus; Reposition im Sinne einer Begradigung allerdings **immer** mit Narkose!

Konservative Therapie

- ▶ **Hinweise zur Gipsruhigstellung:**
  - Verwendung herkömmlicher Gips- oder Kunststoffverbände.
  - Die angrenzenden Gelenke müssen mit eingeschlossen sein.
  - Um Druckstellen zu vermeiden, müssen vorstehende Knochenanteile gut gepolstert werden. Eine allzu ausgiebige Polsterung birgt allerdings die Gefahr der sekundären Dislokation.
  - Bei einer frischen Verletzung darf niemals ein geschlossener Gips angelegt werden (Gefahr des Kompartmentsyndroms!).
- ▶ **Indikationen:**
  - *Nicht dislozierte Frakturen bzw. Frakturen mit tolerablen Fehlstellungen* → Ruhigstellung der Extremität im Gips; Fehlstellungen werden im Laufe des nachfolgenden Wachstums zuverlässig korrigiert.
  - *Grünholzfrakturen* → Reposition mit mit Begradigung in Narkose, anschließend Gipsanlage. (Cave: Redislokation!)
  - *Komplett dislozierte metaphysäre Frakturen am Unterarm* → Reposition und Gipsanlage in Narkose.
  - *Bandverletzungen und Luxationen ohne Zusatzläsionen* → Ruhigstellung der Extremität im Gips.

Operative Therapie

- ▶ **Instabile distale metaphysäre Frakturen** → Reposition und perkutane K-Draht-Osteosynthese.
- ▶ **Dislozierte suprakondyläre Humerusfrakturen mit Fehlstellung in 2 Ebenen** → Reponieren und osteosynthetische Versorgung (K-Draht-Osteosynthese, ESIN = elastisch stabile intramedulläre Nagelung, Fixateur externe; bei ESIN und Fixateur keine Gipsruhigstellung, sonst immer notwendig).
- ▶ **Alle dislozierten Gelenkfrakturen** → Offen oder geschlossen (durchbohrte Schraube), Reponieren und mit (stabiler) Osteosynthese (Schraube, K-Drähte, intraossäre Nähte) versorgen.
- ▶ **Instabile Schaftfrakturen der Extremitäten** → Osteosynthese (ESIN, Fixateur externe, selten Plattenosteosynthese).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Prognose

- Abhängig von der Frakturform.
- Bei Epiphysenverletzungen Wachstumsstörungen v. a. an der unteren Extremität möglich.
- Belassene Fehlstellungen am Schaft in der Nähe des Ellenbogens werden selten korrigiert.
- Allgemein gilt, dass die Korrekturfähigkeit jenseits des 10. Lj. drastisch abnimmt.
- Aggressives operatives Vorgehen kann Gefäßverletzungen der Fugen und somit Wachstumsstörungen verursachen.

Distale Radiusfraktur

- **Definition:** Definitionsgemäß ist das distale Drittel des Radius betroffen → distale Schaftfrakturen, metaphysäre oder epiphysäre Frakturen möglich; in > 50 % der Fälle ist die Ulna mitbeteiligt.
- **Häufigkeit:** Häufigste Fraktur der langen Röhrenknochen.
- **Ursachen:** In der Regel Sturz auf die ausgestreckte Hand.
- **Klinik:**
  - Klinisch variierend von leichter Schwellung bis deutlich sichtbarer Fehlstellung in Abhängigkeit von Frakturlokalisation und -form (s. Tab. 32.10).
- **Spezifische Diagnostik:**
  - *Sonografie des distalen Unterarmes:*
    - Voraussetzung: Keine sichtbare, grobe Dislokation, keine offene Fraktur, Kinder < 12 Jahre (Beurteilung der Fehlstellung reicht sonst nicht aus); bei Schmerzen durch Röntgen ersetzen.
    - Identifiziert werden müssen: Distaler Radius längs, distale Ulna längs sowohl von dorsal als auch palmar sowie im Querschnitt.
    - Beurteilung: Bei Frakturnachweis mit Dislokation < 10° in der Frontalebene oder < 30° in der Sagittalebene Gipsruhigstellung für 2–4 Wochen und anschließende Kontrolle; bei darüber hinausgehender Fehlstellung Röntgenuntersuchung in 2 Ebenen zur Abklärung der Notwendigkeit einer Reposition.
  - *Röntgen:* Unterarm mit Handgelenk in 2 Ebenen.
    - Indikation: Bei sonografisch abnormem Befund, Kind > 12 Jahre, Sonografie wegen Schmerzen nicht möglich.
    - Verlaufskontrolle, v. a. bei (auch primär undislozierten) metaphysären Biegungsfrakturen und bei Fugenlösungen.

Tab. 32.10 • **Klinisches Erscheinungsbild der Radiusfraktur in Abhängigkeit von der Frakturform**

metaphysäre Stauchungsfraktur	Biegungsfraktur	komplette Fraktur	Fugenlösungen
• leichte, jedoch sichtbare Schwellung des distalen Radius mit Einschränkung der Funktion • keine Fehlstellung	• eindeutige Fehlstellung mit durch Schmerzen bedingte Funktionseinschränkung	• Fragmente stehen komplett nebeneinander • Bajonettstellung mit erheblicher Schwellung bis zu Durchspießung eines Frakturfragmentes • Funktion erheblich gestört • Nerven- und Gefäßbeteiligung muss ausgeschlossen werden	• Dislokation unterschiedlich ausgeprägt • ausgeprägte Schwellung bis monströse Fehlstellung • Funktion der betroffenen Extremität erheblich gestört • Nerven- und Gefäßbeteiligung muss ausgeschlossen werden

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.



Abb. 32.6 • Komplett dislozierte distale Unterarmfraktur (metaphysäre Fraktur der Ulna, distale Schaftfraktur des Radius)

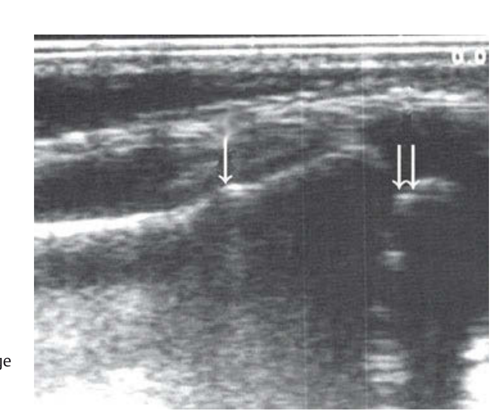


Abb. 32.7 • Sonografisches Bild einer Wulstfraktur; beachte die typische Buckelung der Kortikalis (↓); nach distal sind die Wachstumsfuge und die Epiphyse sichtbar (↓↓)

- **Konservative Therapie:**
  - *Typische Wulstfraktur:*
    - Ruhigstellung im Unterarmgipsverband zur Schmerzlinderung; reicht in der Regel über 2–3 Wochen.
    - Kinder < 10. Lj.: Behandlung mit einem Oberarmgips legitim, da sich die Kinder einen Unterarmgipsverband wie einen Handschuh ausziehen können.
    - Nach der Gipsabnahme klinische Überprüfung der knöchernen Heilung: Indolenter Kallus ohne Deformierung! Eine neuerliche Röntgenuntersuchung ist nicht notwendig.
    - Ist der Kallus noch stark druckdolent → weitere Ruhigstellung in einer Unterarmgipsschiene bis zur klinischen Konsolidierung.
  - *Grünholzfraktur:*
    - Begradigung unter Kompression (unter Narkose) und Oberarmgips.
    - Bis zum 10. Lj. bei primären Abkippungen der Fraktur < 30° Ruhigstellung im Oberarmgips und sekundäre Korrektur mittels Gipskeilung möglich.
    - Gipskeilung: Über dem tiefsten Punkt der Konkavität der Fraktur wird der Gips zu 2/3 quer durchgeschnitten. Die Fraktur wird vorsichtig gerade gebogen und ein Holz- oder Korkkeil in den Gipsspalt eingebracht, anschließend wird der

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Gips wieder geschlossen. Bei distalen Frakturen muss der Keil proximal eingebracht werden, sonst wird nur im Handgelenk bewegt; Prozedur erfolgt in Analgosedierung (z. B. Lachgas/O_2 50 %, Livopan).

- *Vollständig abgerutschte und verkürzte Frakturen:* Reposition in Narkose, K-Drähte, gespaltener Oberarmgips über 4–5 Wochen. Nach Abschwellung (4–7 d) wird der Gips geschlossen. Röntgenstellungskontrolle nach 8 d; bei > 12-Jährigen zusätzlich nach 14 d.

Cave: Bei Schmerzen während der Gipsbehandlung diese **immer** ernst nehmen und aktiv nach Komplikationen (Druckulcus, sekundäre Dislokation, Kompartmentsyndrom) suchen.

▶ **Operative Therapie:**
- *Indikationen:* Nicht ausreichender Erfolg konservativer Maßnahmen, bei Kindern > 12. Lj. mit nicht tolerabler Fehlstellung.
- Osteosynthetische Versorgung mit Kirschner–Draht: Perkutanes Einbringen, Belassen über Hautniveau, nach 3–5 Wochen Metallentfernung ohne Narkose; zusätzlich Unterarmgipsschiene.
- Es reicht die Versorgung des Radius; die Ulna braucht keine osteosynthetische Versorgung.

▶ **Prognose:**
- Grundsätzlich volle Restitution bei allen Frakturen möglich.
- Grünholzfrakturen können Konsolidierungsstörungen aufweisen und zu Refrakturen Anlass geben.
- Bei älteren Kindern muss die anatomische Stellung angestrebt werden, da kein Korrekturwachstum mehr zu erwarten ist.

Chassaignac (Radiusköpfchen-Subluxation)

▶ **Definition:** Subluxation des Radiusköpfchens unter das Ringband (Synonym: „nurse elbow“, „pronation douloureuse Chassaignac“).

▶ **Vorkommen:** Häufige Verletzung zwischen dem 1. und 4. Lj. Die Verletzung kommt zustande, wenn das Kind unerwartet an der Hand hochgezogen wird und den Ellenbogen muskulär nicht stabilisieren kann, bei ca. 20 % durch Sturz.

▶ **Formen:**
- *Typische:* Um das 3.–4. Lj.
- *Untypische:* Bei älteren Kindern beim Judo oder durch direktes Trauma (selten).

▶ **Körperlicher Untersuchungsbefund:**
- *Fehlhaltung:* Der Arm wird spontan in Pronation gehalten und nicht mehr bewegt; der betroffene Arm wirkt wie gelähmt. Eine Schwellung liegt nicht vor. Bei Schwellung muss eine Fraktur radiologisch ausgeschlossen werden!
- *Schmerzen* am distalen Unterarm und im Ellenbogen.

▶ **Spezifische Diagnostik:**
- Bei unklarer Anamnese Sonografie in 2 Ebenen.
- Röntgen des Ellenbogens in 2 Ebenen nur bei zweifelhafter Diagnose, direktem Trauma, starker Schwellung oder wenn die Probereposition keine Besserung bringt.

▶ **Differenzialdiagnosen:** Undislozierte Frakturen im Ellenbogenbereich, Luxation des Radiusköpfchens.

▶ **Therapie:**
- *Reposition* (verschiedenste Repositionsmanöver sind beschrieben):
  - Einfachster Weg: Pronation forcieren bei gleichzeitigem leichtem Druck auf das Radiusköpfchen. Man spürt dann förmlich, wie das Radiusköpfchen in seine richtige Position springt.
  - Alternativ (aber deutlich aufwendiger und schmerzhafter): Ellenbogen aus 90° Beugung unter Zug mit einer Supinationsbewegung strecken. Nach wenigen Minuten setzt das Kind seinen Arm wieder normal ein und wird ihn auch zum Entgegennehmen eines Gegenstandes einsetzen. Eine Gipsruhigstellung erübrigt sich.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Bei rezidivierenden Subluxationen:** Eltern über den Mechanismus informieren, damit sie den plötzlichen Zug am Handgelenk in Zukunft vermeiden. In diesen Fällen empfiehlt sich eine kurzzeitige Ruhigstellung für 3–7 d. Eine Gipsruhigstellung ist ebenfalls anzustreben, wenn nach spürbarer Reposition weiterhin Beschwerden vorliegen.

- **Prognose:** Grundsätzlich Restitutio ad integrum. Spätschäden sind nie beschrieben worden.

32.6 Wunden

Formen

- **Schürfwunde:** Tangentiale Gewalteinwirkung mit unregelmäßiger Oberfläche.
- **Platzwunde:** Gewaltsames Auftreffen stumpfer Gegenstände.
- **Quetschwunde:** Gewaltsames Auftreffen stumpfer Gegenstände mit unregelmäßiger Oberfläche.
- **Risswunde:** Tangentiale Einwirkung spitzer Gegenstände.
- **Schnittwunde:** Senkrechte Einwirkung scharfer Gegenstände.
- **Stichwunde:** Auftreffen spitzer Gegenstände.
- **Bisswunde:** Abhängig von der Zahnform entsteht eine Stich- oder eine Quetschwunde.
- **Decollement:** Stumpfe Gewalteinwirkung auf die Körperoberfläche ohne Kontinuitätsunterbrechung der Haut bewirken subkutane Verletzungen mit Hämatomen und Ablösung der Haut (ernste Verletzungen!).

Klinik

- Schmerz, Blutung, evtl. Infektion.
- Die Schmerzhaftigkeit ist abhängig von der lokalen Schädigung und der Lokalisation der Wunde. Bei heftigen Schmerzen Rückwirkung auf die Kreislaufregulation bis zum Wundschock möglich.
- Blutungen können hämodynamisch wirksam werden. Cave: Kinder können Hypovolämie länger kompensieren als Erwachsene, ohne Hypotension oder Tachykardie zu entwickeln!

Spezifische Diagnostik

- **Anamnese:** Nachweis eines adäquaten Traumas. Befund und Unfallhergang müssen plausibel sein, ansonsten Kindesmisshandlung erwägen (S. 868) und weitere Maßnahmen einleiten.
- **Inspektion:**
  - *Art der Wunde.*
  - *Tiefenausdehnung:*
    - Evtl. Revision in Allgemeinanästhesie erforderlich, insbesondere bei Schnittverletzungen an der Hand (S. 781).
    - Kann bei thermischen Verletzungen (Verbrühungen) erst nach einigen Tagen verbindlich festgelegt werden.
    - Flammverletzungen sind immer tief greifend (IIb oder III).
  - *Infektionszeichen:*
    - Jede Verletzungswunde ist grundsätzlich als potenziell infiziert zu betrachten.
    - Zeichen für eine Wundinfektion: Schwellung und Rötung, sich verschlimmernder Wundschmerz.
    - Die reine Sekretion allein, auch wenn sie gelblich gefärbt ist, ergibt keinen Hinweis auf eine Infektion. Sie ist mit zunehmender Quetschung der Wunde und somit verminderter Durchblutung der Weichteile zu befürchten.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

▶ **Bildgebende Diagnostik:** Nur beim Ausschluss oder Nachweis von Fremdkörpern; Holzpartikel lassen sich im Röntgen nicht darstellen; hierzu ist die Sonografie verlässlicher. Metall lässt sich im Röntgen am besten darstellen.

Komplikationen

▶ **Infektionen:** Abhängig von der Gewebsschädigung und Kontamination.

▶ **Gefäßverletzungen:**
- *Spritzende Blutungen* = Hinweis auf arterielle Verletzungen. Durch Kontraktion der Gefäßwand kommen die meisten Blutungen bald spontan zum Stehen. Endarterien müssen rekonstruiert werden, um Amputationen zu vermeiden.
- *Profuse, kaum stillbare Blutungen* = Hinweis auf venöse Blutung größerer Gefäße. Druckverband meist hilfreich. Zur sicheren Blutstillung Revision mit Gefäßnaht oder Ligatur.

▶ **Nervenverletzungen:** Abhängig von Art und Lokalisation der Verletzung. Sie müssen aktiv nachgewiesen bzw. ausgeschlossen werden.

▶ **Muskel- und Faszienverletzungen:** Immer operative Revision sowie Versorgung mit einer Drainage notwendig. Zerquetschte Anteile müssen reseziert werden, um sekundäre Infektionen zu vermeiden.

▶ **Sehnenverletzungen:** Abhängig von Art und Lokalisation der Gewalteinwirkung. An der Hand müssen diese aktiv ausgeschlossen werden (S. 781).

▶ **Kompartmentsyndrom:** Abhängig von der Gewebsschädigung und Kontamination. Bei starker Zerquetschung immer möglich. Durch den erhöhten Druck im Kompartment entstehen irreversible Nekrosen sowie neurologische Ausfälle, falls der Druck nicht operativ durch Spaltung gesenkt wird. Eine Sonderform entsteht durch Giftverletzungen.

Therapie und Prognose

▶ **Konservative Therapie:**
- *Immer Tetanusimmunisierung erfragen!* Gerade bei verschmutzten Wunden ist die Gefahr der Tetanuserkrankung nicht zu unterschätzen; Tetanusimpfung (S. 672).
- *Banale Hautverletzungen wie Schürfwunden:* Desinfektion mit Wasser und Seife oder mit einem nicht alkoholischen Desinfektionsmittel (z. B. Octenisept 3,5 %).
- *Kleinere Platz-, Riss- und Schnittwunden:* Nach Desinfektion Adaptation mit Hautkleber. Therapie ist in besonderem Maße für die Behandlung von Stirn- und Kopfplatzwunden geeignet. Alternative: Klammerpflaster.

▶ **Operative Therapie:**
- *Platz- und Risswunden mit verschmutzten und/oder zerfetzten Wundrändern* → Wundausschneidung mit Wundnaht. Die Wundnaht ergibt bei großen Wunden kosmetisch deutlich bessere Ergebnisse als die Klebung.
- *Größere Schnittwunden und Stichwunden mit V. a. verbliebene Fremdkörper* → Operative Revision; v. a. bei Glassplitterverletzungen an der Hand, da hierdurch außerordentlich oft Sehnen-, Nerven- und Gefäßverletzungen entstehen, die unter Revision mit Lupenbrille oder gar unter Zuhilfenahme des Operationsmikroskopes versorgt werden müssen.
- *Bisswunden:* Außerordentlich infektionsgefährdet, v. a. Menschenbissverletzungen! Eine einfache Naht führt nahezu unweigerlich zu ernsten Infektionen, daher **operative Revision** mit Einlage eines mit **Antibiotikum getränkten Vlieses** sowie Versorgung mit Situationsnähten = lockere, in weitem Abstand geführte Hautnähte, wodurch eine Adaptation, aber kein kompletter Hautverschluss erfolgt.
- *Decollement:* Hat im Kindesalter eine deutlich bessere Prognose als im Erwachsenenalter. Ein allzu aggressives Debridement ist nur ausnahmsweise indiziert! Allerdings muss eine Revision mit Drainage in aller Regel durchgeführt werden.
- *Bei Komplikationen* → Operative Revision mit Rekonstruktion der verletzten Strukturen unter Vollnarkose → Nachbehandlung mit Ruhigstellung der verletzten Extremität in einer Gipsschiene.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Begleitende Antibiose** grundsätzlich bei verschmutzten Wunden, Wunden mit deutlicher Zerstörung der Weichteile sowie Bissverletzungen:
  - i. v. Gabe von Cephalosporinen der 2. Generation (z. B. Cefuroxim 100 mg/kg KG/ d) oder Penicillinderivaten (z. B. Amoxicillin 100–150 mg/kg KG/ d oder Flucloxacillin 50–100 mg/kg KG/d, auch in Kombination mit Clavulansäure (grampositiv); alternativ Clindamycin (8–25 mg/kg KG/d p. o.) (gute Bioverfügbarkeit).
  - Bei V. a. gram-negative Besiedlung Cephalosporine, evtl. in Kombination mit Aminoglykosiden (z. B. Refobacin 3–6 mg/kg KG/d, Cave: Nierenfunktion!).
- **Prognose:**
  - Restitutio ad integrum bei banalen Verletzungen.
  - Spätschäden abhängig von der Begleitverletzung. Das Kompartmentsyndrom hinterlässt bei zu später Behandlung immer schwere Defektheilung; bei sofortiger Spaltung bessere Prognose.
  - Sonstige Begleitverletzungen haben bei adäquater, primärer Versorgung eine günstige Prognose.

32.7 Handverletzungen

Häufigkeit, Bedeutung, Formen und Komplikationen

- **Häufigkeit und Bedeutung:** Gehören zu den häufigsten Verletzungen im Kindesalter überhaupt. Da die menschliche Hand ein Organ von höchster Präzision darstellt, muss jede Behandlung einer Handverletzung eine **vollständige Funktionserhaltung zum Ziel** haben. Das Übersehen von Begleitverletzungen kann erhebliche Funktionseinbuße zur Folge haben.
- **Formen:**
  - *Weichteilverletzungen*, v. a. Wunden (S. 779).
  - *Quetschverletzungen:* Reine Weichteilverletzungen, aber auch komplexe Läsionen mit knöcherner Beteiligung.
  - *Schnittwunden:* v. a. Glassplitter können Begleitverletzungen an Nerven, Gefäßen (Endarterien!) und Sehnen verursachen.
  - *Kontusionen:* Sind bis zum Beweis des Gegenteils als Fraktur aufzufassen.
  - *Frakturen:* An den randständigen Phalangen und Mittelhandknochen sehr häufig. Meist handelt es sich um Schaftfrakturen; Gelenkfrakturen sind selten und stellen eine therapeutische Herausforderung dar.
  - *Bandverletzungen und Luxationen:* Können schwer diagnostizierbar sein. Fibrocartilago-Ausrisse am Mittelgelenk sowie Seitenbandausrisse an den Grund- und Mittelgelenken entstehen meist durch Ballsport.
  - *Verletzungen durch Strom:* Führen zu tief greifenden Verbrennungen.
- **Komplikationen:**
  - *Bei Wunden:* Infektionen mit Beteiligung der Sehnenscheiden (Gefahr der Hohlhandphlegmone bzw. eines Kompartmentsyndroms).
  - *Bei Frakturen:* Belassen von Fehlstellungen in der Frontal- und Horizontalebene. Diese korrigieren sich nicht spontan.
  - *Funktionsausfall* durch übersehene Sehnen-, Gefäß- und Nervenverletzungen.

Spezifische Diagnostik

- **Genaue Inspektion** der Wunde und ihrer Ausdehnung. Beachten der Stellung der Finger bei Wunden: Die physiologische Beugung aller Finger muss vorhanden sein! Besteht ein Unterschied zur nicht verletzten Seite, so muss die Sehnenverletzung aktiv gesucht werden!
  - *Beugesehnenverletzung:* Bei Durchtrennung der Profundussehne kann das Endglied beim fixierten Mittelgelenk nicht gebeugt werden; bei durchtrennter Superficialissehne kann das Mittelgelenk beim fixierten Grundgelenk nicht gebeugt werden; bei Durchtrennung beider Sehnen kann weder im Mittel- noch im End-

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

gelenk gebeugt werden; die Beugung im Grundgelenk ist jedoch möglich (Handbinnenmuskulatur).
- *Strecksehnenverletzung:* Durch scharfe Gegenstände oder durch Ausriss der Epiphyse am Endglied, selten gedeckte Verletzung durch Gewalteinwirkung auf den im Endgelenk gebeugten Finger. Streckdefizit des Endgelenks → unphysiologisch gebeugte Stellung gegenüber den unverletzten Fingern.

▶ **Röntgen:**
- *Bei Verletzungen an der Mittelhand:* Hand in 2 Ebenen.
- *Bei Fingerverletzungen:* Betroffene Finger in 2 Ebenen (a.–p. und streng seitlich).

▶ **Sonografie:** Zur Darstellung von Wulstfrakturen ebenfalls geeignet.

▶ **Szintigrafie:** Selten zur Darstellung von Handwurzelfrakturen indiziert.

▶ **MRT:** Selten zur Darstellung von Weichteilinfektionen bzw. von okkulten Frakturen indiziert.

Therapie und Prognose

▶ **Therapie:**
- *Wunden:* Gründliche Revision unter Narkose oder Lokalanästhesie und Versorgung mit feinstem Material. Ruhigstellung auf Schienen zur Schmerzstillung.
- *Nicht dislozierte Frakturen:* Fingergips- oder Böhlerschienen für 12–16 d. Alternativ: Hohlhandschiene aus Kunststoff. Sobald der Kallus indolent auf Druck ist, kann die Schienenbehandlung beendet werden. Eine physiotherapeutische Behandlung nach Frakturen der kindlichen Hand ist selten notwendig.
- *Ausriss der palmaren Platte am Mittelgelenk (sog. Fibrocartilagoausriss):* Ruhigstellung für 2–3 Wochen.
- *Fingerluxationen ohne Bandausriss:* Ruhigstellung für 2 Wochen.
- *Operative Therapie:*
  - Bei Gelenkfrakturen mit Dislokation und bei dislozierten Bandausrissen: Mini-K-Drähte, Mini-Schrauben.
  - Bei Sehnenverletzungen Sehnennaht und anschließende Gipsruhigstellung.
  - Bei Schaftfrakturen mit Rotationsfehler oder Achsabweichung in der Frontalebene K-Drähte, Mini-Fixateur.
  - Bei instabilen metaphysären Frakturen und Fugenlösungen K-Draht.
  - Bei um mehr als 30° abgekippten Mittelhandknochenfrakturen ESIN.
  - Im Anschluss bei allen Operationen Ruhigstellung für 2–3 Wochen; bei Rekonstruktion einer Sehnenverletzung auf jeden Fall physiotherapeutische Nachbehandlung.

▶ **Prognose:** Bei rechtzeitiger Diagnose und Therapie gut; nach notwendigen Korrektureingriffen immer schlechter als nach primär optimaler Behandlung.

32.8 Schädel-Hirn-Trauma

Siehe Schädel-Hirn-Trauma (S. 864).

32.9 Fremdkörper

Äußerer Gehörgang

Siehe Fremdkörper im äußeren Gehörgang (S. 325).

Nase

Siehe Fremdkörper in der Nase (S. 325).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Gastrointestinaltrakt

Siehe Fremdkörper (S. 449).

Atemwege und Lunge

Siehe Fremdkörperaspiration (S. 352).

32.10 Zeckenstich

Häufigkeit und Bedeutung

- **Häufigkeit:** In unseren Breiten relativ häufig (s. epidemiologische Karten mit geografischen Prädilektionsvorkommen, z. B. www.zecken.de
- **Bedeutung:** Übertragung von Borreliose (S. 673) und FSME (S. 675) durch den gemeinen Holzbock (Ixodes ricinus).

Klinisches Erscheinungsbild

- Der Stich einer Zecke als solcher ist fast nicht spürbar, da gleichzeitig schmerzstillende Sekrete abgegeben werden. Die Einstichstelle ist zunächst nur sehr diskret verändert, häufig bleibt an der Stichstelle nur eine leichte Rötung sichtbar. Die Zecke selbst wird als kleiner schwarzer Punkt sichtbar. Bei länger saugenden Zecken Größenzunahme.
- Die Übertragung der Krankheitskeime erfolgt durch den Zeckenspeichel, in manchen Fällen auch über den Zeckenkot.

Vorgehen bei Zeckenstich

- **Frühestmögliche komplette Entfernung der Zecke!** Die Zecke vorsichtig mit einer flachen Pinzette senkrecht von der Einstichstelle nach außen entfernen; keine Drehbewegung, keine Klebstoffe oder Öle. Cave: Abriss und Quetschen, hierdurch Gefahr der Ausscheidung von Borrelien.
- Bei Infektionszeichen antibiotische Therapie, s. Borreliose (S. 673).
- Bei verbliebenen Zeckenresten unbedingt operative Entfernung des Kopfes in Lokalanästhesie.

Prävention

- **Geeignete Kleidung:** Lange Hosen, Hosenbeine in Socken stecken, hohes Schuhwerk.
- **Gebüsch, Gras und Unterholz meiden.**
- Nach dem Aufenthalt im Wald alle **Prädilektionsstellen auf Zecken absuchen**, Kleider ausschütteln.
- **FSME-Schutzimpfung** (S. 48) bei Aufenthalt in bekannten Epidemiegebieten.

Prognose

- Bei sofortiger kompletter Entfernung gut.
- Abhängig vom Ausbruch einer Infektionskrankheit (s. o.).

32.11 Schmerztherapie bei Kindern

Schmerzschwelle und Schmerzbeurteilung bei Kindern

- **Schmerzschwelle:** Im Durchschnitt ist die Schmerzschwelle altersunabhängig, da die Nozizeption bereits in der 20.–22. Schwangerschaftswoche einsetzt. Die Qualität der Schmerzverarbeitung hängt von der kognitiven Entwicklung ab, das Schmerzschwellenniveau von subjektiven Faktoren (Angst, Erfahrung, Suggestion u. a.).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

▶ **Schmerzbeurteilung:**

- Bei mangelnder Fähigkeit zur Verbalisierung spricht *nicht mehr sistierendes Weinen* am ehesten für Schmerz.
- Auch *Stöhnen, schmerzhafte Mimik, Gestik und Körperhaltung sowie sehr starke Unruhe und Inaktivität einer Gliedmaße* können Hinweise sein.
- Schmerzcharakter selten differenzierbar.
- Ab dem 4. Lebensjahr kann die visuelle Smiley-Analog-Skala (s. Abb. 32.8) oder die Kindliche Unbehagens- und Schmerz-Skala (KUSS) hilfreich sein.

Beachte: Schmerz bei Kindern **nie bagatellisieren**! Bei Umgang mit einem schmerzgeplagten Kind sollte Empathie mitschwingen. Aussagen wie: „das kann doch gar nicht weh tun", oder „andere Kinder sind viel tapferer" sollten unterbleiben, da sie dem Kind nicht weiterhelfen, in die Eskalationsspirale führen und den Eindruck verstärken, dass man das Kind mit seinen Schmerzen nicht ernst nimmt.

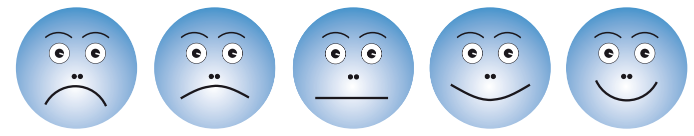


Abb. 32.8 • Schmerzbeurteilung nach Smiley-Analog-Skala

Tab. 32.11 • **KUSS-Skala (W. Büttner, et al., Entwicklung eines Fremdbeobachtungsbogens zur Beurteilung des postoperativen Schmerzes beim Kleinkind, Anästhesiol. Intensivmed. Notfallmed. Schmerzther. 1998;33:353–361)**

Beobachtung	Kriterien	Punkte
Weinen	gar nicht	0
	Stöhnen, Jammern, Wimmern	1
	Schreien	2
Gesichtsausdruck	entspannt, lächelnd	0
	Mund verzerrt	1
	Mund und Augen grimassierend	2
Rumpfhaltung	neutral	0
	unstet	1
	Aufbäumen, Krümmen	2
Beinhaltung	neutral	0
	strampelnd, tretend	1
	an den Körper gezogen	2
motorische Unruhe	nicht vorhanden	0
	mäßig	1
	ruhelos	2
Punktezahl		

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Prinzipien der medikamentösen Schmerztherapie

- **Ausreichend hohe, angepasste Dosierung** von Analgetika. Regelmäßige Gabe **nach Wirkdauer**, nicht erst bei Wiederauftreten von Schmerzen geben.
- Orale oder rektale Medikamentengabe parenteraler Applikation vorziehen.
- **Analgetischer Stufenplan (WHO):**
  1. Peripher wirkende Analgetika (z. B. Metamizol, Paracetamol).
  2. Zentral schwach wirkende Analgetika (z. B. Codein, Tramadol).
  3. Zentral stark wirkende Analgetika (z. B. Morphin, MST = Morphinsulfat-Retard Tabl.).
  - Bei ungenügender Wirkung: Kombination peripher wirksamer Schmerzmittel, z. B. Paracetamol 10 mg/kg KG 3 × /d oder Metamizol 10 mg/kg KG 5 × /d, mit zentral wirksamen Schmerzmitteln.
- **Adjuvanzien:** Je nach Grundkrankheit und Schmerzursache z. B. Carbamazepin (bei Neuralgien), Lioresal (bei Muskelspasmen), Diazepam (zur Sedierung), Kortikosteroide. Therapeutisches Gespräch bei psychovegetativen Ursachen. Kälte- oder Wärmeapplikation, Dunstwickel (Bauchschmerzen).
- **Anästhetika:** Vor schmerzhaften Eingriffen (Punktionen, Stanzen, Biopsien) Hautsensibilität durch lokalanästhetische Cremes oder Pflaster (EMLA) herabsetzen. Postoperative Leitungsanästhesie (z. B. Plexus, Caudalblock, Periduralkatheter, Nervenblockade).

Analgetika

Tab. 32.12 • **Schmerzmittel und ihre Dosierung zur Behandlung von Schmerzen bei Kindern**

	Einzeldosis (mg/kg KG)	Dosisintervall (h)	Bemerkung
Nichtopioidanalgetika			
Paracetamol	10–15	6–8	• p. o. oder als Supp. • kontraindiziert bei Leberschaden • schwach wirksam • vorrangig verwendetes Nichtopioidanalgetikum bei Neugeborenen und Kindern < 1/2 J. • auch als Kombinationspräparat mit Codein (0,6–1,2 mg/kg KG/d)
Acetylsalicylsäure	10	4–6	• p. o. oder als Supp. • bei Langzeitanwendung Serumspiegel bestimmen (150–300 µg/ml) • kontraindiziert bei Blutungsneigung, bekannter Anaphylaxie, Varizellen; nicht unter dem 4. Lebensjahr • auch als Kombinationspräparat mit Codein (0,6–1,2 mg/kg KG/d)
Metamizol	10–15	6–8	• p. o. • Einsatz ab Kleinkindalter möglich • Cave Nebenwirkung Neutropenien
Diclofenac	1	6–8	• ab 6. Lj. p. o. • GIT-NW
Ibuprofen	5–15	6–8 h	• ab 3 Monaten p. o. oder Supp. • Bei älteren Kindern bis 40 mg/kg KG • NW: GIT-Ulzera, Exantheme

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 32.12 • Fortsetzung

	Einzeldosis (mg/kg KG)	Dosisintervall (h)	Bemerkung
schwach zentral wirksam			
Tramadol	0,5–2	6–8	• p. o., als Supp. oder parenteral (i. m., s. c., langsam i. v.) • ab Kinder > 1 J. • stark emetisch! • kurze Wirkzeit
Pentazocin	1	6–8	• p. o., als Supp. oder parenteral (i. m., s. c., 0,5 mg i. v.)
stark zentral wirksam			
Beachte: Aufgrund der Unreife der Blut-Hirn-Schranke besteht im Neugeborenen- und Säuglingsalter ein erhöhtes Risiko einer opioidbedingten Atemdepression; stark wirksame Opioide dürfen daher nur unter intensivmedizinischer Überwachung verabreicht werden!			
Morphin chlorid	0,05–0,1	4–8	• s.c, i. v., i. m.
-retard	0,25–0,5	8	• oral
Pethidin-HCl	0,6–1,2	maximal alle 3 h	• Antagonist: Naloxon 5–10 mg/kg KG/ Dosis i. m., i. v.
Piritramid	0,05—0,1 mg/ kg KG		• Weniger atemdepressiv, länger wirksam, weniger Obstipation als Pethidin
Morphin-dauerinfusion	0,01–0,03 mg/ kg KG/h max. Tagesdosis 0,5–1 mg/kg KG	kontinuierlich	• s. c., i. v. • bei ungenügender Wirkung • Dosissteigerung bis zur Schmerzfreiheit (Cave: Obstipation → Verabreichung von Laxanzien) • selten akut posttraumatisch eingesetzt
Fentanyl	1–5 μg/kg KG	kontinuierlich	• i. m., i. v. • als Pflaster Anwendung in der onkologischen Schmerztherapie • selten bei akuten posttraumatischen Schmerzen eingesetzt

Prinzipien der posttraumatischen Akutschmerzbehandlung

Beachte: Verletzte Kinder benötigen **immer ein Schmerzmittel und kein** Sedativum.

- **Ruhe bewahren:**
  - Hektische Betriebsamkeit führt zu Unsicherheit bei allen Beteiligten.
  - Mit Vorsicht und v. a. mit Hilfe der Inspektion sich ein Bild der Schädigung verschaffen; keine unangekündigte Manipulationen, v. a. keine schmerzhafte Untersuchung ohne Analgetikum bzw. Narkose.
  - Bemerkungen wie „das sieht aber furchtbar aus" unbedingt vermeiden, sie verunsichern das Kind in höchstem Maße, da ein Abstraktionsvermögen kaum vorhanden ist. Ferner wird das Gefühl der Hoffnungslosigkeit vermittelt.
  - Keine voreiligen Anmerkungen zu evtl. Therapieformen oder Spätfolgen machen. In der Akutsituation ist die kognitive Fähigkeit sowohl der Betroffenen als auch der Angehörigen stark herabgesetzt.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Ruhigstellung:**
  - Die betroffene Extremität sollte nicht unnötig und unvorsichtig manipuliert werden, daher nach Erstuntersuchung mit Erhebung des Lokalbefundes Schienung, bei Frakturen am besten unter leichter Extension.
  - Abdecken vorhandener Wunden mit einem Verband, da offene Wunden, v. a. Abschürfungen, eine ausgeprägte Schmerzempfindung erzeugen. Keine Salben oder sonstigen Externa verwenden.
- **Aufklärung:** Vorgesehene Maßnahme nicht verharmlosen, Angaben zur vorgesehenen Schmerztherapie machen.
- **Analgetika:** Ausreichend hoch dosieren, Bolusgabe bis zum Sistieren der Schmerzen, Kombinationstherapie sinnvoll (unterschiedliche Angriffsmechanismen). Anwendung von Schmerzpumpen oder Perfusoren mit Opiaten bei länger anhaltenden, starken Schmerzen (setzt stationäre Aufnahme voraus).
  - *Medikamente und Dosierungen* s. Tab. 32.12.
  - *Prinzipien der Anwendung:*
    - Bei starken Schmerzen aufgrund erheblicher Verletzungen Einsatz von Opiaten als erste Maßnahme (wirken auch zentral muskelrelaxierend!). Parallel dazu Ausgleich der Homöostase und Diagnostik.
    - Kombination von Lokalanästhesie mit peripheren Analgetika und Opiaten in der Akutphase sinnvoll, da verschiedene Angriffspunkte effektive Schmerztherapie bedeuten.
    - Bei länger dauernden starken Schmerzen Anwendung von Opiaten mit Hilfe von Schmerzpumpen (PCA = patient [parent] controlled anaesthesia; auch „nurse-controlled") anstreben. Bei nachlassenden Schmerzen Umstellung auf periphere Analgetika.

  Beachte:
    - Opiate dürfen im ambulanten Bereich nicht ohne Monitor-Überwachung (Atemdepression, Bradykardie) angewendet werden.
    - Die Anwendung von zusätzlichen Sedativa nur bei ausreichender Schmerztherapie und stark agitiertem Kind.

Prinzipien der postoperativen Schmerztherapie

- **Kinder und ihre Schmerzen ernst nehmen!** Dokumentation mit Smiley-Skala (s. Abb. 32.8) oder KUSS-Skala (s. Tab. 32.11).
- **Keine Sedativa, sondern Analgetika!**
  - *Regionalanästhesie* (postoperativ in Narkose gelegt) bevorzugen (Plexus-, Peridural- oder Kaudalanästhesie; postoperative Infiltration der Wunden mit Lokalanästhetika).
  - *Am Op-Tag und 1. Post-Op-Tag i. v. Gabe bevorzugen:* Nach großen Operationen peripher wirkende mit antiphlogistisch wirksamen Medikamenten (+ Regionalanästhesie) kombinieren.
  - Danach *orale oder rektale* Applikation.

Prinzipien der onkologischen Schmerztherapie

- **Ursache klären** und möglichst **kausal** behandeln.
- Medikamentenauswahl entsprechend dem **WHO-Stufenplan** (S. 785); **ausreichende** Dosierung, **regelmäßige**, nicht nur bedarfsabhängige Gaben; Beachtung möglicher Interferenzen der Analgetika mit zytostatischer Therapie; orale oder rektale Applikation vorziehen.
- **Palliative Begleittherapie:** z. B. Adjuvanzien (S. 785), O_2 bei Bedarf, ausreichend Flüssigkeit, antiemetische Therapie (S. 748), psychosoziale Unterstützung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

33 Psychische Erkrankungen, Psychosomatosen, Verhaltensstörungen

33.1 Psychodiagnostik

Indikationen und Untersuchungselemente

- **Indikationen:** V. a. Persönlichkeitsstörung, Verhaltensstörung, Störung der Leistungsfähigkeit, psychische Veränderungen, psychische Leidenszustände (s. auch multiaxiale Klassifikationssysteme wie ICD-10 oder DMS-V).
- **Elemente:**
  - Komplette körperliche Untersuchung (S. 56) und Diagnose somatischer Krankheiten notwendig.
  - Gespräche (s. u.).
  - Tests (s. u.).
  - Enge Kooperation mit Kinder- und Jugendpsychiatern und anderen einschlägigen Experten helfender Berufe wie Psychologen, Sozialarbeiter, Heilpädagogen u. a.

Gespräche

- **Beteiligte Personen:** Am besten zuerst Gespräch mit Eltern und Kind (außer bei Jugendlichen, s. u.) unter Beobachtung der nonverbalen Interaktionen; später Einzelinterview je nach Situation.
- **„Verhaltensregeln" für den Interviewer:**
  - Beim Gespräch mit Eltern (objektive Anamnese) und Kind (subjektive Anamnese) *ruhige Gesprächsführung* mit möglichst wenig direkten und eindringlichen, auf die Störungen bezogenen Fragen, sondern mit *vorwiegend offenen Fragen (wer, wie, was, warum)*, die auch die Gesamtsituation der Familie einschließen und die vordringlichen Fragen aller Familienmitglieder zur Sprache kommen lassen.
  - Vertrauensgewinn durch *tolerantes, respektvolles und geduldiges Verhalten*.
  - *Mehr Zuhören* als Sprechen.
  - Zur *eigensprachlichen Äußerung* animieren, emotionale Ausbrüche zulassen.
  - *Weitere Gespräche* anbieten!
  - Beim Gespräch mit *Vor- und Grundschulkindern Spielzeug anbieten* und beim Mitspielen oder Zeichnen beobachten.
  - Mit *größeren Kindern G*espräch über die Wünsche oder Erlebnisse des Kindes, erst danach über belastende Krankheitssymptome. Jugendliche als vollwertige Gesprächspartner betrachten und behandeln. Anschließend Anamnese mit den Eltern.
- Zum Einstieg ist es hilfreich, sich an den folgenden Punkten zu orientieren:
  - Wie sind Bewusstsein, Orientierung und Wahrnehmung?
  - Wie ist die Stimmung (z. B. ausgeglichen, gereizt, traurig)?
  - Wie schätzt man die Intelligenz ein (z. B. normal, hoch- oder minderbegabt)?
  - Über welche sprachlichen Fähigkeiten verfügt das Kind?
  - Wie ist der Antrieb (z. B. gehemmt, impulsiv)?
  - Wie sind Kontakt und soziales Verhalten (z. B. distanzlos, aggressiv)?
  - Welchen Eindruck vermitteln Mimik, Gestik und Psychomotorik?
  - Wie ist das Kind sozial eingeordnet?

Tests – Übersicht

- **Entwicklungstests:** Kaufmann-Assessment-Battery for Children (KAB-C), Mann-Zeichen-Test (Orientierung).
- **Intelligenztests:** Hamburger-Wechsler-Intelligenztest für Kinder (HAWIK-R), dynamischer Intelligenztest (AIST), Grundintelligenztest-Skala 1. Beurteilung des Intelligenzquotienten (S. 29).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Persönlichkeitstests:** Objektive Persönlichkeitstests (Persönlichkeitsfragebogen, Kinder 9–14 [PFK 9–14]) und projektive Persönlichkeitstests (Zeichnungen, Szenotest, „verzauberte Familie" u. a.).
- **Konzentrationstest:** CPT: Continous performance tests.
- **Schulreife - und Schulleistungstests.**
- Tests für **Lern- und geistig Behinderte**.
- **Spezifische klinische Tests und Fragebögen:** Diagnostik des *ADHS*, der *Angststörung*, der *Anorexie*, des *Autismus*, der *Sozialverhaltensstörung*, der *sozialen Interaktion*, der *familiären Situation* u. a.

33.2 Soziale Deprivation

Definition und begünstigende Faktoren

- **Definition:** Soziale Deprivation durch Mangel an kontinuierlicher, emotionaler Zuwendung und Erziehung, v. a. in den ersten Lebensjahren. Auch als Form einer Kindesmisshandlung einzustufen.
- **Begünstigende Faktoren:** Chronische Vernachlässigung, permanente Aufsichtslosigkeit, ständiger Wechsel der Bezugsperson, emotionsarmes Milieu, unangemessene Strenge und Bestrafungen, Familien mit instabilen („chaotischen") Erziehungsstilen.

Klinik

- **Symptome:** Bei Säuglingen verminderte Reaktionen. Später vielfältige Verhaltensauffälligkeiten, bisweilen Mangel an Bindungsfähigkeit.
- **Komplikationen:** Körperliche Verwahrlosung, Verweigerung von gesundheitserhaltenden Maßnahmen, Ernährungsprobleme, Münchhausen-by-proxy-Syndrom (S. 868), d. h. absichtliche Auslösung, Erfindung oder Vortäuschung krankhafter Symptome beim Kind, und Kindesmisshandlungen, u. U. mit tödlichem Ausgang; als Folge Verwahrlosung mit dissozialem oder kriminellem Verhalten, frühe promiskuitive sexuelle Beziehungen.

Diagnostik

- Erhebung der psychosozialen Situation.
- Psychodiagnostik (S. 788), insbesondere Persönlichkeitstests.

Differenzialdiagnosen

- Hirnorganische Psychosyndrome (Enzephalitis, Trauma, Taubheit, Blindheit u. a.) mit Wesensveränderungen.
- Psychotische Entwicklungen.
- Intelligenzdefekte.
- Persönlichkeitsstörungen.
- Autismusspektrumsstörungen (S. 794), ADHS (S. 790).
- Hospitalismus.

Therapie

- Verbesserung der psychosozialen Lage interdisziplinär mit Sozialarbeitern. Bei Bedarf Kinderschutzgruppe.
- Einzel- und Familientherapien (S. 803), wenn möglich sozial- und heilpädagogische Frühförderung bereits im Kleinkindesalter.
- Evtl. vorübergehend heilpädagogischer Kindergarten oder Hort.
- Bei akuter Gefahr Abnahme des Kindes und Überstellung in heilpädagogische Pflegefamilie, später Wohngemeinschaften mit Psychotherapie.
- Heimaufenthalte, wenn unbedingt notwendig.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Prognose

- Abhängig von Alter, Akzeptanz der Therapie, Mitarbeit der Bezugspersonen und vom sozialen Umfeld. Insgesamt ist sie eher ungünstig, vor allem beim Münchhausen-by-proxy-Syndrom.

33.3 Aufmerksamkeitsdefizit-Hyperaktivitätssyndrom (ADHS)

Definition, Häufigkeit und begünstigende Faktoren

- **Synonym:** Hyperkinesiesyndrom.
- **Definition:** Symptomenkomplex mit Unaufmerksamkeit, überschießender Impulsivität und motorischer Hyperaktivität, möglicherweise durch genetisch induzierte Hirnreifungsstörung (Frontalhirn, abweichender Serotoninstoffwechsel).
- **Häufigkeit:** Bis zu 5 %, häufiger bei Jungen (9 : 1), Familiarität. Steigende Tendenz.
- **Begünstigende Faktoren:** Leichte ZNS-Erkrankungen, Reizüberflutung, rigides Erziehungssystem, Teilleistungsstörungen. Fraglicher Zusammenhang mit Nahrungsmitteln (Zucker, Nahrungsmittelzusätze u. a., nicht mit Phosphaten), Mangel an essenziellen Fettsäuren (noch keine ausreichende Evidenz).

Klinik

- Beginn im Kleinkindalter, oft erst nach Einschulung wahrgenommen (eher Komorbidität in 30–50 %).
- „Zappelige" Unruhe, das Kind ist leicht ablenkbar, unaufmerksam, vorlaut, wenig ausdauernd, rasch wechselnd und unkonzentriert bei allen Tätigkeiten; unvorsichtige und überschießende Aktivitäten, stört andere, kann nicht zuhören, hält sich nicht an Regeln.
- Kognitive Leistungen meist durchschnittlich, häufig Teilleistungsstörungen (z. B. Legasthenie).
- **Komplikationen:** Schulversagen, oft drastische Überforderung von Eltern (evtl. mit Gewaltreaktion) und Lehrern („Zappelphilipp-Syndrom"), oppositionelles und antisoziales Verhalten im Jugend- und Erwachsenenalter, Tics, Unfälle. Komorbidität mit Depression, Angststörung, Ticstörung.

Spezifische Diagnostik

- Verhaltensbeobachtung.
- Entwicklungsdiagnostik.
- **Continuous performance tests** (Computer-gestützte Aufmerksamkeits- und Konzentrationstests), **standardisierte Fragebögen** (Conners), **Tests auf Intelligenz und Teilleistungsstörungen**.
- Ausschluss hirnorganischer Erkrankungen mittels EEG etc.

Differenzialdiagnosen

- Konstitutionelle, altersabhängige Überaktivität (temporär).
- Geistige Behinderung und schwere Entwicklungsstörung.
- Affektive Störungen.
- Psychogene Hyperkinesie (bei Belastungen in der Schule, Familie u. a.).

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - Multimodales Konzept.
  - Therapie der Teilleistungsstörung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Positive Einstellung der Eltern und Lehrer zum betroffenen Kind in Verbindung mit klaren Regeln.
- Heilpädagogik, Verhaltens- und Familientherapie (S. 803) bzw. sozial- und heilpädagogische Frühförderung (S. 128), evtl. Klassenwechsel (als Unterstützung, nicht kausal).
- Therapie mit Psychostimulanzien in speziellen schweren Fällen nur durch Spezialisten: z. B. Methylphenidat 0,3–1 mg/kg KG/d bzw. Atonioxetin (NSRI) anfangs 0,3 mg/kg KG/d, bei Bedarf bis 1 mg/kg KG/d steigern. Suchtgefährdung unwahrscheinlich, aber u. U. starke Nebenwirkungen (Schlafstörungen, Zwangsgedanken, Wachstumsstörung).
- Omega-3/6-Fettsäuren (Equazen™Pro): 6 Kps. Oder 3 Teel. tgl. (noch geringe Evidenzsicherung).

▶ **Prognose:** Bei > ⅓ auch im Erwachsenenalter noch Symptome.

33.4 Schlafstörungen

Schlafbedarf und Häufigkeit von Schlafstörungen

▶ **Schlafbedarf:** Das durchschnittliche Schlafbedürfnis beträgt in den ersten Lebenswochen im Mittel 16–18 h, im 2. Lebensjahr ca. 13 h, im 10. Lebensjahr ca. 9–10 h; spätestens ab dem 7. Lebensjahr wird meist kein Mittagsschlaf mehr gehalten. Große individuelle Streubreite des Schlafbedürfnisses.

▶ **Häufigkeit:** Vorkommen bei 20–30 % der Kinder.

Klinik

▶ **Akute temporäre Schlafstörungen:** Bei psychosozialem Stress (Ängste u. a.), körperlichen Sensationen (Schmerzen [z. B. bei Otitis], Jucken [z. B. Skabies, Ekzem]).

▶ **Chronische Schlafstörungen–Dyssomnien:**

- *Insomnien:* Ein- oder Durchschlafstörung, psychisch (besonders Manien und Depressionen), organisch (Enzephalopathien), Medikamente (z. B. Stimulanzien), obstruktive Schlafapnoen (OSAS, z. B. Adenoide mit Schnarchen, Stridor und Abfall der Sauerstoffsättigung im Schlaf, Müdigkeit und Leistungsdefizit tagsüber).
- *Hypersomnien:* Exzessive Schläfrigkeit, Schlafattacken, z. B. Narkolepsie, Pickwick-Syndrom (bei adipösen Jugendlichen mit Schlafanfällen und -apnoen), Medikamente, Kleine-Levin-Syndrom (periodische Schlaf- und Heißhungerzustände).
- *Störung des Schlaf-Wach-Rhythmus* (Enzephalopathien, Smith-Magenis-Syndrom: Autoaggression, Brachyzephalie, Retardierung).
- *Chronische Schlafstörungen – Parasomnien:*
  - Angstträume mit Erwachen und Angst.
  - Pavor nocturnus: Panikartige Desorientiertheit, Erregung, Stereotypien, nach Erwachen keine Angst.
  - Somnambulismus (Schlafwandeln): Wiederkehrende Episoden mit Verlassen des Bettes, ausdruckslosem Gesicht, retrograder Amnesie nach Erwachen.

▶ **Komplikationen:** Schläfrigkeit und Leistungsdefizit tagsüber, Verhaltensstörungen, Entwicklungsstörung durch chronischen O_2-Mangel. Überforderung der Familien durch häufige Störung der Nachtruhe.

Spezifische Diagnostik

▶ Genaue Anamnese und körperliche Untersuchung (z. B. Otitis, Adenoide).

▶ Bei Dyssomnien nach psychischer, organischer oder medikamentöser Ursache suchen.

▶ Objektivierung der Schlafphasen mittels Schlafprotokoll oder Aktogramm mit Computerauswertung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Polysomnografie mit Nachweis von zentralen und/oder obstruktiven Apnoen (obstruktives Schlafapnoesyndrom, OSAS) mit Verminderung der Sauerstoffsättigung, Bradykardie bei Säuglingen und Arousals (Aufwachreaktionen).
- EEG bei V. a. Schlafepilepsie.

Differenzialdiagnosen

- Physiologisch vermindertes Schlafbedürfnis (starke Schwankungsbreite).

Beachte: Das Kind deckt sein individuell sehr unterschiedliches Schlafbedürfnis physiologischerweise innerhalb von 24 h. Zu langes Ruhenlassen über Tag führt oft zum Wachsein des Kindes in der Nacht. Daraus ergibt sich ein Schlafproblem für die Eltern, nicht für das Kind.

- Psychomotorische Epilepsie, postiktaler Dämmerschlaf.
- Zerebrale Erkrankungen, z. T. mit Umkehr des Schlaf-Wach-Rhythmus.

Therapie

- **Akute Schlafstörungen:** Ursache behandeln. Medikamentöse Therapie nur in Ausnahmefällen, z. B. Melatonin.
- **Dyssomnien:** Bei Ein- und Durchschlafstörungen im Kleinkindalter (Regulationsstörung) Unterstützung der Autoregulation mit Verhaltenstherapie (Beispiele):
  - Einschlafhilfen (Fläschchen, Stillen, Herumtragen) unmittelbar vor dem Zubettgehen abstellen, stattdessen Abendritual (Geschichten, Schmusezeit u. a.) einführen, das Kind an die Situation, allein im Bett zu liegen, gewöhnen.
  - Wenn das Kind weint, nach standardisierten, täglich länger werdenden Abständen (5–7–9 min) nach dem Kind schauen, es beruhigen, jedoch nicht aus dem Bett nehmen. Das Kind gewöhnt sich an das Einschlafen/Durchschlafen allein nach individuell sehr unterschiedlich langer Zeit.
  - Nächtliches Essen oder Trinken schrittweise innerhalb einer Woche abstellen.
  - Regelmäßige Schlafzeiten einhalten, Rhythmus des Kindes nicht durchbrechen.
  - Bei Kindern, die bereits aus dem Bett steigen können: Kind ins Bett bringen mit der Erklärung, dass es jetzt im Bett bleibt und dass die Tür offen und gedämpftes Licht bleibt, wenn es im Bett liegen bleibt. Nach 1–2–3 min (täglich länger werdende Abstände) wieder nachsehen.
  - Bei älteren Kindern ab 3 Jahren auch Belohnungsmethode. Bei besonders hartnäckigen Kindern ist Co-sleeping im Bett der Eltern besser als jede zwanghafte Maßnahme.
  - Jede Maßnahme mit Heiterkeit und Liebe umsetzen. Keine Härte! Keine Strafen!
  - Beim Gespräch mit den Eltern auch auf deren eventuelle Erschöpfung achten! Auch das Warten auf das Einschlafen des Kindes inmitten einer Gesellschaft bringt keinen Schaden.

  Beachte: Keine Härte anwenden, Kind nicht „schreien lassen". Dunkelheit erzeugt Angst.

  - Grundkrankheit behandeln.
  - Medikamentöse Therapie in Ausnahmefällen und kurzzeitig, z. B. Baldrian, Melisse. Retardiertes Melatonin (Circadin) in Einzelfällen v. a. für Schlafstörung bei Behinderung und gestörtem Tag-Nacht-Rhythmus.

  Beachte: Es besteht die Gefahr der Gewöhnung, daher nur so lange wie nötig geben, wöchentliche Kontrollen.

  - Bei obstruktivem Schlafapnoe-Syndrom (OSAS) Monitoring bei nachweisbaren Hypoxämien. Adeno- und/oder Tonsillektomie (> 6 J.) bei adenotonsillärer Hyperplasie. In seltenen Fällen CPAP erforderlich.
- **Parasomnien:** Selbst limitierende Störung ohne Krankheitswert. Elternberatung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Prognose

- Bei Dyssomnien von der Grundkrankheit abhängig.
- Parasomnien dauern oft mehrere Jahre in wechselnden Perioden und verschwinden häufig.

33.5 Somatisierungssyndrom

Definition, Vorkommen, Ursachen

- **Definition:** Meist im Schulalter beginnende, häufige, chronisch-rezidivierende, fluktuierende, vielgestaltige körperliche Beschwerden ohne somatische Ursache.
- **Vorkommen:** Familiäre Häufung, häufiger bei Mädchen.
- **Ursachen:** Rezidivierender Disstress bei konstitutioneller Bereitschaft zu Dysregulationen des vegetativen Nervensystems, zusätzliche Belastungsfaktoren (chronische psychosoziale Stresssituationen in der Familie, Schule u. a.). Oft sind die Kinder besonders brav und ehrgeizig, manchmal depressiv (sog. Repressoren = Unterdrücken von Gefühlen). Vermutlich genetische und konstitutionelle Faktoren bei Organmanifestation.

Klinik

- **Magen-Darm-Trakt:** Rez. Erbrechen, chron. rez. Bauchschmerzen, Durchfall, Obstipation, Essstörungen, vgl. Nabelkoliken (S. 435).
- **Genitale:** Dysmenorrhö.
- **Harnwege:** Miktionsschwierigkeiten, Schmerzen.
- **Thorax:** Brustschmerzen, Herzklopfen, Hyperventilation.
- **Nervensystem:** Kopfschmerzen, sensorische Störungen bis zu Lähmungen.
- **Kreislauf:** Ohnmacht, exzessives Erröten oder verstärkte Blässe, auch abwechselnd.
- **Haut:** Exzessives Schwitzen, Ekzeme, Urtikaria.
- **Komplikationen:** Fixierte Somatisation (z. B. idiopathisches Megakolon u. a.), Leistungsbeeinträchtigung (Schulversagen u. a.).

Diagnostik

- Bei Anamnese und körperlicher Untersuchung auf Körpersprache achten: Feuchte oder kalte Hände, Hautrötung, Blässe, tastbares Colon spasticum, Tachykardie, Gesichtsausdruck, Verhalten u. a.
- Nondirektives Gespräch, d. h. „Peer interview“ (S. 788). Beachte Verhaltensregeln (S. 788).
- Persönlichkeitstests (S. 789).
- Gezielte Organdiagnostik in Abhängigkeit von Anamnese und klinischen Symptomen, keine „Schrotschuss“-Diagnostik.

Differenzialdiagnosen

- Organische Ursachen (z. B. organ. Magen-Darm-Erkrankungen, Malabsorption, Tumor, Harnwegsinfekt, Karditis, Sehfehler, Allergie, Dysmenorrhö u. a.).
- Somatogene Schmerzstörung bei erhöhter Schmerzempfindlichkeit (Beachte dabei das unterschiedliche Schmerzempfinden in verschiedenen Kulturen).
- Konversionsstörungen: Hysteroide Episoden mit Konversionssymptomen (z. B. Stimmverlust, Taubheit, Blindheit, Lähmungen, Bewusstlosigkeitsanfälle).
- Panikstörung (S. 796).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - Beratungsgespräch, s. Gesprächsführung bei psychosomatischer Krankheit (S. 122), mit wiederholten Kontrollen, Angst nehmen und Selbstvertrauen stärken. Fallweise professionelle Gesprächstherapie.
  - Autogenes Training, evtl. Tanztherapie, Sport, fallweise Familien- oder Einzelpsychotherapie (S. 803).
  - Sparsame Unterstützung mit Medikamenten, z. B. Analgetika (Paracetamol), vegetative Stabilisierung (Wechselbäder, Trockenbürsten).
  - Therapie bei spezifischen Krankheiten, z. B. Anorexia nervosa (S. 800), chronische Obstipation (S. 154), Migräne (S. 577), Dysmenorrhö.
- **Prognose:** Bei 10–30 % Übertragung ins Erwachsenenalter.

33.6 Teilleistungsschwächen

- **Definition:** Umschriebene Entwicklungsstörung bei normaler Intelligenz.

Legasthenie (Lese-Rechtschreib-Störung)

- **Definition:** Lese- und Rechtschreibleistung unter Altersnorm ohne Intelligenzverminderung im Schulalter, Sprachentwicklungsstörung im Vorschulalter bei 60 %.
- **Vorkommen:** Häufigkeit 7 %, Knaben : Mädchen 2 : 1.
- **Diagnostik:** Anamnese und testpsychologische Untersuchung.
- **Therapie:** Funktionelle Übungsbehandlung mit psychischer Unterstützung.

Dyskalkulie (Rechenschwäche)

- Rechenleistung unter Altersniveau. Testpsychologische Untersuchung. Behandlung mit spezifischem Trainingsprogramm.

Andere

- Erschwertes Erlernen der lokalen Sprache bei Migrationshintergrund (Pseudoteilleistungsstörung), Dysgrammatismus (Wortstellungsstörung), räumliche Wahrnehmungs- und Verarbeitungsstörung.

33.7 Autismus

Definition, Formen, Häufigkeit und begünstigende Faktoren

- **Definition:** Tiefgreifende Entwicklungsstörung mit Beeinträchtigung der **zwischenmenschlichen Beziehungen**, der **Kommunikationsfähigkeit** und der **Fantasie**. „Emotionsblindheit".
- **Formen:**
  - Frühkindlicher Autismus Typ Kanner (Hirnfunktionsstörung).
  - Autistische Persönlichkeitsstörung Typ Asperger.
- **Vorkommen und Häufigkeit:** Beginn vor dem 30. Lebensmonat bei Typ Kanner, meist später bei Typ Asperger. Prävalenz 3–4/10 000 Kinder.
- **Begünstigende Faktoren:** Prä-, peri- und postnatale Störungen, familiäre Häufung.

Klinik

- **Gestörte Kommunikation:** Fehlen oder Verlust der körperlichen Kontaktnahme, des Interesses für andere, des Blickkontakts, des Lächelns, des Nachahmens, der Teilnahme am Spielen, der verbalen oder nonverbalen Kommunikation.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Stereotypien:** Von Worten und Bewegungen; Manipulation vorwiegend mit technischem Spielzeug; monomane (von einer einzigen Idee oder Zwangshandlung besessene) Beschäftigung, Ablehnung von Abwechslung und Lernangeboten.
- **Intellekt:** Meist intellektuelle Retardierung bei Typ Kanner; u. U. überraschende Fähigkeit in Einzelbereichen und Sonderinteresse mit grotesker Mischung von Originalität und Unfähigkeiten (bei Typ Asperger).
- **Reaktion auf Veränderung:** Ängstliche Spannung, panikartige Reaktionen bei Abweichen von üblicher Ordnung.
- **Körperkontakt, Sinneswahrnehmung:** Ablehnung von Berührung, Übersensibilität gegen gewisse Geräusche.
- **Labile Stimmung, ggf. Selbstschädigung.**
- **Komplikationen:** Später Depressionen, psychotische Zustände im Stress. Bei Typ Kanner Anfallsleiden.

Spezifische Diagnostik

- Spezifische klinische Beobachtung durch Experten auf Grund der unnterschiedlich ausgeprägten Symptommanifestation.
- Entwicklungs- und Intelligenztests (meist IQ erniedrigt bei Typ Kanner).
- Neurologische Abklärung, evtl. MRT.
- Hör-, Sprach- und Sehstörung ausschließen.
- Evtl. Chromosomenuntersuchungen (fragiles X-Syndrom) und Stoffwechseltests (z. B. Aminoazidurien).

Differenzialdiagnosen

- Geistige Behinderung; Hör-, Sprach- und Sehstörungen.
- Zwangsstörung, emotionale Deprivation.
- Fragiles X-Syndrom; Stoffwechselstörungen; Rett-Syndrom (Mädchen, Demenz, Ataxie, Waschbewegungen).
- Autistische Störungen bei verschiedenen ZNS-Erkrankungen.

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - Heilpädagogik, Ergotherapie, Logopädie, spezielle Verhaltenstherapie (die Festhalte-Methode wurde wieder verlassen) durch Experten. Einbindung der Eltern bzw. sozial- und heilpädagogische Frühförderung (S. 128).
  - Bei schweren psychosozialen Problemen (Selbst- oder Fremdschädigung) Risperidon 0,1 mg/kg KG/d (ab 1. Lj.) oder Aripiprazil 5 mg abends ab 15 kg KG (Medikament 2. Wahl wegen Nebenwirkungen).
- **Prognose:**
  - Abhängig von IQ und Sprache. Die Störung bleibt erhalten, manchmal erfolgt eine Besserung im 5.– 6. Lebensjahr, selten kann eine höhere Schule besucht werden.
  - Teilweise besteht eine überraschende Kommunikationsfähigkeit über die Schrift (gestützte Kommunikation = „facilitated communication“), eine hochsensible Beobachtungsgabe, ein sehr differenziertes Sprachverständnis und differenzierte Formulierungsfähigkeiten. U.U. erstaunliche Leistungen in eng begrenzten Interessensgebieten (z. B. Schachspielen, Auswendiglernen u. a.).
- **Die Kinder leiden an ihrer Isolation!**

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

33.8 Habituelle Manipulation

Definition und Formen

- **Definition:** Manipulationen am eigenen Körper meist als Ausdruck von Bedürfnisbefriedigung, die in einer konfliktreichen Umgebung nicht ausreichend gefunden wird, evtl. mit autoaggressiven Zügen.
- **Formen:**
  - Daumenlutschen als Ersatzbefriedigung (im ersten Jahr physiologisch).
  - Nägelbeißen als Ausdruck innerer Spannungen.
  - Haarausreißen = Trichotillomanie durch Drehen und Rupfen mit stereotypischen Bewegungen; als Ausdruck der Autoaggression, auch bei geistiger Behinderung.
  - Genitale Manipulationen sind physiologisch. Sie beunruhigen Eltern und Umgebung bei exzessiver Häufigkeit.
- **Komplikationen:** Bei Daumenlutschen Kieferveränderungen. Bei Trichotillomanie Passagestörung durch Bezoare (Haarknäuel im Magen-Darmbereich). Bei exzessiver Masturbation soziale Probleme (z. B. Schulverweis).

Diagnostik

- Projektive und objektive Persönlichkeitstests (S. 789) bei ausgeprägten Formen.

Differenzialdiagnose

- **Tics:** Rasche koordinierte unwillkürliche Bewegungen bei erhöhter oder erniedrigten Anspannung, oft durch Überforderung, meistens im Gesicht.
- **Giles-de-la-Tourette-Syndrom:** multiple motorische und Phonationstics mit Schimpfwörtern. Therapie: Aripiprazol 5 mg abends evtl. bis auf 20 mg/d steigern.
- **Jaktationen:** Stereotype rhythmische Bewegungen, meist beim Einschlafen. Werden als Selbstberuhigung gedeutet. Keine Therapie notwendig.
- Autismus mit Stereotypien (S. 795). Rett-Syndrom mit Waschbewegungen der Hände und progressiver geistiger Retardierung bei Mädchen.
- Myoklonien, Chorea, s. Tab. 8.4.

Therapie

- Beratung, oft handelt es sich nur um ein physiologisches Durchgangsstadium.
- Verhaltens- und ggf. Entspannungstherapie.
- Bei extremer Masturbation, z. B. bei komplexen Behinderungen: Anästhesierende Salben im Genitalbereich, evtl. Cyproteronacetat bei beginnender Pubertät (50 mg abends bei Jungen).

Prognose

- Gut.

33.9 Angststörungen

Definition und begünstigende Faktoren

- **Definition:** Die Abgrenzung zur normalen Angst ergibt sich durch **übertriebene Intensität**, **Einschränkung der üblichen Aktivität** und durch **ungewöhnliche oder unrealistische Inhalte und Objekte der Angst**. Normale Ängste sind das "Fremdeln" (8-Monats-Angst), Trennungsangst (Kindergarten, Schule), Reifungsangst, Existenzangst (Jugendliche).
- **Begünstigende Faktoren:** Veranlagung, Familienmilieu.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Formen und Klinik

- **Panikstörung:** Plötzliche und unerwartete Attacke von intensiver Angst und Atemnot, starken vegetativen Symptomen, Schmerzen, starkem Unbehagen, Todesangst, Schlafstörungen u. a.; teilweise mit Vermeidungsverhalten, z. B. Schulangst (Leistungsversagen, Kränkung). Häufig kommt die Störung in ängstlichen Familien vor.
- **Phobien:** Auf ein bestimmtes Objekt oder eine Situation gerichtete Angst, z. B. Tiere, Öffentlichkeit (Agoraphobie), Klaustrophobie, Schulphobie (Trennungsangst), evtl. mit folgendem Panikgefühl.
- **Komplikationen:** Leistungsbeeinträchtigung, Handlungsunfähigkeit, soziale Kontaktstörung, Somatisierung.

Spezifische Diagnostik

- Objektive oder projektive Persönlichkeitstests (S. 789).
- Konfrontation mit dem Angstauslöser.

Differenzialdiagnosen

- Körperliche Erkrankungen (Hypoglykämie, Hyperthyreose u. a.).
- Intoxikationen (Koffein, Aminophyllin, Amphetamin).
- Somatisierungssyndrom (S. 793).
- Depression (s. u.).
- Zwangsstörungen (mit phobischem Vermeiden von Situationen).
- Schizophrenie mit Wahnvorstellungen (Verfolgungen).
- Posttraumatische Belastungsstörungen nach Ereignissen (Unfall).
- Anpassungsstörungen mit ängstlicher Stimmung.

Therapie

- **Panikstörungen:** Spieltherapie (S. 803) im Vorschulalter mit Stärkung der Selbstständigkeit und Selbstsicherheit. Medikamentös mit β-Blocker (z. B. Metoprolol 1 × 1,0–3,0 mg/kg KG p. o.).

Cave: Arretierung der Herzfrequenz = Leistungsverlust.

- **Phobien:** Verhaltenstherapie (S. 803) mit Desensibilisierung durch schrittweise Konfrontation. Bei Schulphobie (= Trennungsangst) Familientherapie mit Sozialarbeiter zur Stärkung der Selbstständigkeit.
- Bei quälenden Ängsten evtl. für 1 Woche Benzodiazepin z. B. Bromazepam 3 mg morgens bei laufender Krisenintervention. Cave: Gewöhnungseffekt. Zurückhaltung mit Antidepressiva Serotonin- (SSRI) und Serotonin-Noradrenalin- (SNRI) Wiederaufnahmehemmer.

Prognose

- Bei ca. 75 % der Patienten gut.

33.10 Depressive Störungen

Definition, Pathogenese, Häufigkeit und Risikofaktoren

- **Definition:** Affektive Störungen mit unterschiedlich häufigen oder schweren depressiven Zuständen.
- **Pathogenese:** Hypothese: Erbliche Disposition und Überschreitung einer kritischen Schwelle belastender Lebenssituationen führt zu Veränderungen in der synaptischen Wirkungsweise von Neurotransmittersystemen (z. B. Serotonin, Noradrenalin).
- **Häufigkeit:** Familiäre Häufung, Mädchen : Knaben = 2 : 1.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Risikofaktoren:** Deprivation, schulische Überforderung, chronische oder schwere Krankheit, Behinderung, Misshandlung und Missbrauch, genetische Disposition, schwere psychische und soziokulturelle Belastungen, Kriegserfahrungen.

Formen und Klinik

- **Formen:**
  - *Große und kleine Depression* (major and minor depression) mit einer oder mehreren Episoden mit und ohne Rezidiv.
  - *Dysthyme Störung* mit depressiver Verstimmung über mindestens 1 Jahr.
  - Übergänge zwischen beiden Formen.
- **Klinik:** Episoden depressiver Verstimmung mit Traurigkeit und Lustlosigkeit, bei Dysthymie meist chronisch bzw. täglich. Dazu Appetitlosigkeit oder übermäßiger Appetit, Schlaflosigkeit oder übermäßiges Schlafbedürfnis, Energielosigkeit, rasche Erschöpfbarkeit, niedriges Selbstwertgefühl, Konzentrations- und Entscheidungsschwierigkeiten, Hoffnungslosigkeit. Unbegründete Selbstvorwürfe.
- **Komplikationen:** Interaktionsprobleme, Leistungsverminderung, Somatisierung, Drogensucht (inklusive Alkohol), präsuizidales Syndrom (Einengung des Sozialkontakts, der Leistungsfähigkeit, des Selbstwertgefühls, Selbstmordphantasien und Selbstaggression), Suizid.

Cave: Erhöhte Suizidgefahr besteht bei Äußerungen von Selbstmordabsichten (immer nach Suizidabsichten fragen!), vorangegangenen Suizidversuchen. Diese werden oft von Familien, Schule und Freunden nicht wahrgenommen.

Spezifische Diagnostik

- Bei V. a. Depression Kind beim Kinderpsychiater vorstellen; die Diagnose wird von diesem mittels Gespräch und psychologischer Tests (S. 788) gestellt.
- Beachte Risikoeinschätzung: dynamische Einengung (= Selbstmord als Erlösung).

Differenzialdiagnosen

- Normale Stimmungsschwankungen und begründetes Unglücklichsein.
- Depressive Reaktionen bei körperlichen Krankheiten (z. B. Malignom), psychotropen Substanzen und psychischem Trauma (z. B. Todesfall).
- Angststörung (S. 796) mit Depressionen.

Therapie

- Bei **symptomatischen, sekundären und kurzzeitigen Formen** Grundkrankheit behandeln und Psychotherapie (S. 803).
- Bei **primären, chronischen und schweren Formen:** Kombination von Psychotherapie und Medikamenten, z. B. SSRI (Serotonin-Wiederaufnahmehemmer) Sertralin 25 (50) mg/d oder Fluoxetin 0,5–1 mg/d über Monate oder NSRI (Noradrenalin selektive Wiederaufnahmehemmer), z. B. Venflaxin beginnend mit 50 mg abends, evtl. steigern in 14-Tage-Abständen. Überwachung durch Experten wegen Erhöhung der Suizidgefahr im Jugendalter.

Cave: Behandlungsfehler: Bagatellisieren, Ablenken, Trösten, Ablehnung oder unkritischer Einsatz von Medikamenten, Unterlassung von Psychotherapie, Ablehnung multidisziplinärer Betreuung, keine Elternberatung.

Prognose

- **Depression:** 90 % Remission nach 18 Monaten, 70 % Risiko einer weiteren Episode innerhalb von 5 Jahren.
- **Dysthyme Störungen:** 90 % Remission nach 6 Jahren, manchmal später Übergang in Depression.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

33.11 Verhaltens- und Persönlichkeitsstörungen bei Jugendlichen

Begünstigende Faktoren und Häufigkeit

- **Begünstigende Faktoren:**
  - Gestörte oder erschwerte Ichfindung im Zusammenhang mit verwahrlosenden Einflüssen oder starren Erziehungssystemen kann in der Phase der hormonellen Umstellung in der Pubertät zu meist temporären Auffälligkeiten im Verhalten führen.
  - Weitere mögliche Faktoren: Genetische Veranlagung, Entwicklungsstörungen im emotionalen und/oder mentalen Bereich, Generationenkonflikt, Beeinflussung durch Peer-Gruppe (gleichaltrige Gruppe), Verführung, Missbrauch und Misshandlung, aber auch jedes andere starke emotionale Erlebnis (z. B. Liebeskummer, Unfall, Misserfolg).
- **Häufigkeit:** Ca. 20 % der Jungen und 40 % der Mädchen haben ernst zu nehmende Probleme während der Pubertät.

Manifestationsformen und Komplikationen

- Aggressivität (Streitsucht, Wutausbrüche), dissoziales Verhalten (z. B. Ablehnen der Schule, Stehlen), „neurotisches" Verhalten (eingebildetes Kranksein) oder übertriebene Schüchternheit (Minderwertigkeitsgefühl), Introvertiertheit (Mutismus, Ängstlichkeit, Bedrücktheit).
- Übermäßige Masturbation, Triebhaftigkeit, Perversionen (Transvestitismus, Transsexualismus), übermäßige Prüderie.
- Schlafstörungen, z. B. Insomnie oder Somnambulismus (S. 791), Essstörungen, gesteigertes hyperkinetisches Verhalten (S. 790), Tics (S. 796), Einnässen (S. 474), Einkoten = Enkopresis (S. 154).
- **Komplikationen:** Delinquenz, Promiskuität, sexuell übertragene Infektionen, Fixierung einer Persönlichkeitsstörung, Kommunikationsunfähigkeit, Alkoholintoxikation, Drogensucht, Depressionen, Suizid.

Spezifische Diagnostik

1. **Gespräch mit dem Jugendlichen:** Empathische Grundeinstellung des Arztes. Zuerst indirektes Interview über ubiquitäre Konfliktsituationen (Wahl von Freunden, Ausgehen, Gefühle, Schule, Beruf, Geld, Kleider, Fahrzeug, Sexualität, Rauchen, Alkohol, Drogen). Erst danach Übergehen auf das aktuelle Problem (S. 788).
2. **Gespräch mit (möglichst beiden) Eltern** nach Einwilligung des Jugendlichen durch anderen unabhängigen Therapeuten: Dieselbe Art und Reihenfolge des Interviews, zuerst allgemeine Familienprobleme, dann gezieltes Eingehen auf das aktuelle Problem. Bereits versuchte Lösungen erfragen (S. 788).
3. **Gespräch mit Patient und Eltern:** Ergebnisbericht in verständlicher Sprache!
4. **Fallweise Psychodiagnostik:** Projektive Tests, Neigungsstrukturtest zur Berufsfindung, Tests für Teilleistungsstörungen, Intelligenztests u. a. (S. 788).

Differenzialdiagnosen

- Erschwerte Ichfindung mit auffälligen Reaktionen ohne besondere Ursache oder Belastungssituation (endogene, konstitutionelle Bereitschaft).
- Reaktive Bindungsstörung (S. 789).
- Psychosomatosen (S. 793).
- Psychosen (Schizophrenie, Manie, Depression).
- Affektive Störungen: Überschießende Gefühlsausbrüche bei besonderen Belastungen.
- Drogenabhängigkeit mit sekundären Verhaltensstörungen (S. 801).
- Organisches Psychosyndrom (z. B. bei Epilepsie, Hirntumor, Stoffwechselstörungen).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Therapie

- **Leichtere Störungen:**
  - Beratung des Patienten, der Eltern und anderer Bezugspersonen (z. B. Lehrer), einzeln oder in Gruppen, z. B. durch nondirektive Gesprächstherapie, Familientherapie (S. 803). Dabei auf den positiven Seiten des Patienten aufbauen. Konsultationen wiederholen.
  - Unterstützende Maßnahmen: Kreativ therapeutische Verfahren (Mal-, Musik-, Tanz-, Reittherapie), Sport, Jugendgruppen, Ferienlager u. a.
- **Bei fehlendem Erfolg und schweren Störungen** beratende und stützende Psychotherapie durch Experten. Evtl. heilpädagogische Pflegefamilien, Wohngemeinschaften, Heime, medikamentöse Unterstützung durch Experten.

Prognose

- Abhängig von der therapeutischen Begleitung, der Mitarbeit der Bezugspersonen, der Art der Störung, der genetischen Prädisposition, dem Entwicklungsstand und dem sozialen Umfeld. Die Schwere der psychopathischen Reaktion ist kein Gradmesser für die Prognose.

33.12 Anorexia nervosa

Vorkommen und begünstigende Faktoren

- **Synonym:** Pubertätsmagersucht.
- **Vorkommen:** Zunehmend häufig, Knaben : Mädchen 1 : 9 (Prävalenz bei Mädchen 1 : 100).
- **Begünstigende Faktoren:** Meist bei angepassten Musterkindern mit starkem Ehrgeiz und Fehleinschätzung sowie Angst vor der Realität. Störung des Loslösungsprozesses und der Ichfindung und gestörte Identifikation mit geliebten Familienmitgliedern (meist Mutter). Auch Opfer von Gesellschaftszwängen zu Essverhalten und Schönheitsideal. Genetische Disposition.

Klinik

- Ablehnung des Essens mit Gewichtsabnahme um mehr als 25 % des durchschnittlichen Alters-Längen-Sollgewichts oder des mittleren BMI (S. 301), dennoch zwanghaftes Fixiertsein auf das Essen und minutiöse Kalorienrestriktion infolge panischer Angst vor dem Dickwerden.
- Fehlende Krankheitseinsicht, gestörte körperliche Selbstwahrnehmung, Kontaktstörung, übermäßiger Leistungs- und Bewegungsdrang.
- Häufig normale bis überdurchschnittliche Intelligenz und künstlerische Begabungen. Täuschungsmanöver gegenüber Familie und Therapeuten.
- Zwanghaftes Ordnungshalten, erpresserisches Verhalten gegen Familie.
- **Komplikationen:** Obstipation, Laxanzien-Abusus mit Elektrolytstörungen, primäre oder sekundäre Amenorrhö, Kachexie, Avitaminosen, Hypothermie, Hypotonie, Apathie, Bradykardie, Akrozyanose, selten Proteinmangel, Pseudoatrophie des Gehirns, Herz- und Nierenversagen, Knochenmarksuppression, Osteopenie, Gefühlsverarmung, soziale Isolierung, Suizid.

Spezifische Diagnostik

- Eigen- und Familienanamnese, psychologischer Status, normierter Anorexie-Fragebogen (ANIS).
- Körperliche Untersuchung mit Gewichtskontrollen.
- Labor: Blutbild, Harn mit spezifischem Gewicht, Elektrolyte, Harnstoff, Kreatinin, Eisen, Eiweiß, Glukose.
- Schilddrüsenhormone.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Sexualhormonstatus (LH, FSH, Östradiol) am Beginn und als Verlaufskontrolle (Normalisierung bedeutet Therapieerfolg).

Differenzialdiagnosen

- Anorektische Reaktion (nach schwerer psychischer Belastung ohne extreme Magerkeit).
- **Bulimie:** Zwanghafte „Fressattacke“ mit anschließendem Erbrechen, abwechselnd mit strengem Fasten, Laxanzien-Abusus. Häufigkeit: Bis zu 1 : 20 bei 18-jährigen Mädchen. Gewichtsschwankungen, Gewichtsverlust weniger ausgeprägt, jedoch Kombination mit Anorexia nervosa möglich, ähnliche psychopathologische Veränderungen und therapeutische Prinzipien.
- Psychosen, endokrine Erkrankungen (Hypopituitarismus, Nebenniereninsuffizienz, Hyperthyreose), Hirntumoren (besonders Hypothalamusbereich), Malabsorptionssyndrom, Morbus Crohn, schwere konsumptive Krankheiten.

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - Festlegung der Gewichtszunahme und des Zielgewichts mittels Patientenvertrag. Konsequentes (!) verhaltenstherapeutisches Management der Gewichtszunahme unter stationärer Kontrolle an spezialisierten Zentren. Professionelle Ernährungsberatung, sonst Vermeiden der Diskussionen über das Essen.
  - Bei Gefährdung des Kindes (z. B. Suizidgefahr) stat. Aufnahme nach dem Unterbringungsgesetz. Meldung an Jugendamt bzw. Pflegschaftsgericht (S. 130) bei Uneinsichtigkeit von Kind bzw. Eltern, nach dem Jugendwohlfahrtsgesetz in Österreich.
  - Familientherapie (S. 803): Aufklärung der Eltern und Versuch der Lösung rigider Systeme. Elternrunden.
  - Psychotherapeutische Einzelgespräche und Gruppentherapie: Stärkung der Autonomie des Kindes.
  - Bei extremer Gewichtsabnahme Indikation zur Sondenernährung (S. 110).
  - *Cave:* Die Patientinnen sind außerordentlich phantasievoll im Unterlaufen der Behandlung!
- **Prognose:** Altersabhängig, besser bei Therapiebeginn < 15 J. ⅓ heilt aus, ⅓ zeigt deutliche Besserung mit mässiggradigen Gewichtsproblemen, ⅓ behält Symptome und Rückfälle. Todesfälle im Jugendalter heute sehr selten unter Betreuung, im Erwachsenenalter bei 4–15 %. Ungünstige Prognose bei spätem Beginn, Behandlungsabbruch, Kombination mit Bulimie, schwerer Psychopathologie.

33.13 Abhängigkeit von psychotropen Substanzen

Definition, Substanzen, Risikofaktoren und Häufigkeit

- **Definition:** Selbst- und/oder fremdschädigender Gebrauch oder Abhängigkeit (ICD F10–19) von Alkohol und anderen psychoaktiven Substanzen
- Alkohol, Nikotin, Amphetamine, Stimulanzien (auf Amphetamin oder Cathinon-Basis), z. B.Extasy, Methamphetamin, Mephedron), Cannabis (Marihuana, Haschisch), Kokain, Halluzinogene (LSD), Phencyclidinhydrochlorid (PCP), Sedativa, Tranquilizer, Benzodiazepine, Opiate (Heroin, Codein, Opium, Morphin), Kombination von zugelassenen Medikamenten mit psychotroper Wirkung, Schnüffeln flüchtiger Substanzen.
- *Cave:* Zunahme an psychoaktiven Chemikalien, z.T, als Abfallprodukte aus der Medikamentenforschung (sog. Research Chemicals oder Designerdrogen) (siehe auch Stimulanzien/Halluzinogene).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Risikofaktoren:** Gewalterfahrung und Vernachlässigung, psychische Probleme, überfordernde Konflikte, Verwahrlosung, Isolierung, Neugierde, Verführung zu Probierkonsum, betroffene Familienmitglieder und Freunde, Drogenmilieu. Früher Nikotingenuss begünstigt Alkoholgenuss, dieser wiederum die Einnahme von Drogen (Prävention!). Zunehmendes Angebot süßer Getränke mit hochprozentigem Alkohol.
- **Häufigkeit:** Je nach Milieu experimentieren bis zu 30 % mit Drogen, bis zu 40 % sind Gesellschaftsgenießer von weichen Drogen und Alkohol, ca. 2 % sind suchtkrank (vorwiegend ältere Jugendliche). 5 % der Jugendlichen bis zum 18. Lebensjahr trinken regelmäßig, wobei eine Zunahme des „Komatrinkens" auffällt (z. T. scheinbare Zunahme durch Änderung des Aufnahmemodus in der Pädiatrie).

Klinik

- **Stadien:** 1. Experimentieren, 2. Wohlgefühl, 3. Gewöhnung, 4. Subjektives Normalgefühl und –funktionieren nur unter Drogen.
- **Symptome der Intoxikation:**
  - *Alkohol:* Enthemmung, Rausch, verwaschene Sprache, Gangunsicherheit, Gesichtsrötung, Fötor.
  - *Kokain, Amphetamine:* Euphorie, Erregung, Größenwahn, Mydriasis u. a. sympathikotone Reaktionen, Halluzinationen.
  - *Cannabis:* Euphorie, gesteigerter Appetit, Mundtrockenheit, Tachykardie, Angst, Paranoia.
  - *LSD:* Angst, Paranoia, Halluzinationen, Mydriasis u. a. sympathikotone Reaktionen, Tremor, Seh- und Koordinationsstörungen.
  - *Opiate:* Euphorie, Dysphorie, Apathie, Verlangsamung, Miosis, verwaschene Sprache.
- **Verdachtshinweise auf Drogenkonsum:**
  - Konsum in Vergangenheit.
  - Kontakt zu Drogenkreisen.
  - Plötzliche Bewusstseinstrübung.
  - Enthemmtes Verhalten.
  - Störungen der motorischen Koordination, der Sprache, der Aufmerksamkeit, der Reaktions- und Urteilsfähigkeit.
  - Verlust des Realitätssinns, Halluzinationen.
  - Unangepasste Reizbarkeit und Verhaltensstörungen.
  - Lokale Hinweise auf wiederholte Injektionen.

Komplikationen: Tödliche Dosis, akute Myolyse durch Hyperthermie/Exsikkose und Gehirnschädigung im Tierversuch bei Extasy. Abmagerung, Verlust der Selbstkontrolle (Gewalt) und der Wertmaßstäbe (Delinquenz), der Schul- und Berufsfähigkeit, der sozialen Kontakte, Polytoxikomanie, Entzugssyndrom (Angst, Depression, Schlaflosigkeit), Psychosen, Suizid, Hepatitis, AIDS.

Spezifische Diagnostik und Differenzialdiagnosen

- **Diagnostik:** Vor diagnostischen Maßnahmen das Vertrauen des Patienten gewinnen. Anamnese und körperliche Untersuchung (s. o.). Harnuntersuchung auf spezifische Substanzen.
- **Differenzialdiagnosen:** Hirnorganische Erkrankungen, Anfälle, Adoleszenzkrisen, Persönlichkeitsentwicklungsstörungen und andere psychische Störungen (affektive, psychotische, neurotische und Belastungsstörungen, Vergiftungen mit psychotropen Medikamenten und anderen Substanzen, habituelle Überdosierung bei Selbstbehandlung von Schmerzen.

Therapie, Prävention und Prognose

- **Akutmaßnahmen bei Intoxikationen:** Bei Alkoholintoxikation Glukoseinfusion; bei Intoxikation mit Opiaten, Naloxon initial langsam (*Cave:* Raptus!) 0,4 mg i. v., dann

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

als Dauerinfusion bis zum Sistieren der Symptome. Antidot bei Benzodiazepinen: Flumazenil 0,1–0,2 mg langsam i. v.

- **Therapiegrundzüge:** Überzeugung zur freiwilligen Zustimmung → Entzugsbehandlung → Entwöhnung → Nachbehandlung und Wiedereingliederung mit psychosozialer Unterstützung. Bei schwerer Komorbidität und Abstinenzunfähigkeit von Opiaten auch schadensbegrenzende Maßnahmen (z. B. Safer-use Beratung) und/ oder Substitutionstherapie.
- **Therapie:** Spezifische Maßnahmen (Psychotherapie und Entzugsmaßnahmen) und unterstützende Begleitung durch den behandelnden Arzt: Aufbau einer Vertrauensbasis, Entzugsbehandlung und Entwöhnung (mehrere Monate) bei Komorbidität und starker Desintegration stationär. Psychosoziale Stabilisierung und Schadenbegrenzung durch spezialisierte Einrichtungen; Wiedereingliederung mit Arbeit, Sport, kreativen Tätigkeiten; Evtl. Substitutionstherapie mit oralen Opioiden, z. B. Methadon, Polamidon, Buprenorphin, retardiertes Morphin. durch zugelassene Ärzte.
- **Prävention:**
  - Prävention von Gewalt und emotionaler Vernachlässigung im Kindes- und Jugendalter.
  - Beachtung vulnerabler Entwicklungsphasen.
  - Enttabuisierung von Alkohol- und Drogengebrauch im Erziehungswesen /Frühintervention.
  - Integration der Jugendlichen aus Randschichten.
  - Verfolgung von Dealern mit süchtigmachenden Drogen.
  - Vorbildwirkung der Familienmitglieder, Lehrer, Ärzte, Erzieher und aller in der Öffentlichkeit stehender und Einfluß ausübender Personen.
  - Eltern-/Erziehungsberatung.
- **Prognose:** Umso günstiger, je früher mit der Behandlung/dem Entzug begonnen wird.

33.14 Therapiemethoden und Methodenauswahl

Therapiemethoden

- **Beratungsgespräch:**
  - *Definition:* Problemzentrierte Anweisung oder Auskunft, in der der Berater verbal seine Erfahrung und sein Wissen zur Klärung bestimmter Fragen zur Verfügung stellt. Dabei ist wichtig, dass die Mitteilungen für die Hilfesuchenden (Eltern, Kinder oder Jugendliche) verständlich und auf ihr Verhalten übertragbar sind.
  - *Funktion des Beraters:* Hilfestellung bei der Herausarbeitung der Problemfragen, Festlegung der Beratungsziele, Hilfe beim Finden von Problemlösungswegen, Ermutigung zur Durchführung von Problemlösungsschritten und Überprüfung der Beratungseffekte.
- **Familientherapie:** Behandlungsverfahren mit Einbeziehen der gesamten Familie.
- Interdisziplinäre sozial- und heilpädagogische **Frühförderung und Familienbegleitung** (S. 128) bei sozialer Deprivation, Autismus, ADHS u. a. psychosozialen Störungen in den ersten Lebensjahren.
- **Paar- bzw. Elterntherapie:** Selektive Behandlung der Eltern, z. B. bei Partnerschaftsproblemen.
- **Spieltherapie:** Behandlungsmethode für Kinder im Alter von ca. 2–12 J. mittels geeigneter therapeutischer Spiele mit dem Ziel der Förderung des seelischen Wachstumsprozesses zur Behandlung von psychischen Syndromen im Sinne einer zunehmenden Selbstverwirklichung des Kindes.
- **Verhaltenstherapie:** Mit Hilfe lerntheoretischer Erkenntnisse sollen Problemverhaltensweisen abgebaut und gewünschte Alternativverhaltensweisen aufgebaut werden.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Körpertherapien:** Therapiemethoden, die über eine Sensibilisierung für das eigene körperliche Erleben auf die psychische Verfassung und das Verhalten Einfluss zu nehmen versuchen; zur Anwendung kommen Entspannungs- und Atemübungen, autogenes Training, Tanztherapie, Eutonie u. a.
- **Gruppentherapie:** Möglichkeit für den Patienten, seine Verhaltensprobleme und Bewältigungsstrategien mit anderen Menschen zu vergleichen, selbst aus der Sicht anderer Menschen erleben zu können und vor dem Hintergrund dieser Erfahrung neues Verhalten zu lernen, Probleme neu zu bewerten und tradierte Einstellungen zu relativieren.
- **Tiefenpsychologisch orientierte Methoden:** In der Tradition von Freud, Adler oder Jung; für die Therapie des Kindes ist v. a. der psychoanalytische Ansatz, verbunden mit dem Namen Anna Freud, hervorzuheben. Die Therapietechniken orientieren sich an den Erkenntnissen der Psychoanalyse.
- **Suggestive Methoden:** Vorwiegend Hypnotherapie und autogenes Training in Ergänzung zu anderen Therapiemethoden z. B. katathymes Bilderleben.
- **Psychopharmaka:** Für extreme Belastungssituationen oder bei psychiatrischen Krankheiten mit zerebraler Dysfunktion.

Methodenauswahl

- Abhängig von Art, Schwere und Dauer der Störung.
- In vielen Fällen führen bereits Beratungsgespräche (S. 788) durch den behandelnden Arzt (Hausarzt, Pädiater) zum Ziel.
- Fallweise ist die Anwendung spezieller Psychotherapiemethoden durch Experten angezeigt.
- **Besonderheit bei Jugendlichen:** Es kommen Elemente aus unterschiedlichen therapeutischen Schulen entsprechend den spezifischen Bedürfnissen des Jugendlichen und der aktuellen Konfliktsituation zur Anwendung. Es besteht ein hoher Anteil an Gewalterfahrung und Vernachlässigung. Dabei lautet das Prinzip: *Stärkung und Begleitung, nicht „Aufdeckung“.*
- **Ambulant/stationär:** Meist ambulant; stationär bei Gefährdung des Kindes bzw. der Umgebung.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

34 Notfälle und spezielle Intensivmedizin

34.1 Reanimation

Hinweis: Nur wer regelmäßig übt, ist im Ernstfall gewappnet. Deshalb sind regelmäßige Reanimations-Übungen bzw. -Simulationen sehr wichtig.

Besonderheiten bei Kindern

Hinweis: Zur Reanimation von Früh- und Neugeborenen (S. 237).

- Im Kindesalter ist ein Herz-Kreislauf-Stillstand fast immer auf eine schwere *Störung der Atmung* zurückzuführen (bei Erwachsenen ist dagegen häufig Kammerflimmern die Ursache).
- Die respiratorische Störung mit Erschöpfung der Sauerstoffreserven hat bei Kindern bei Eintritt des Herz-Kreislauf-Stillstandes meist schon zu irreversiblen Schädigungen insbesondere des Gehirns geführt.
- Aus diesem Grund ist die *Prognose eines Kindes nach Reanimation außerhalb der Klinik durchschnittlich deutlich schlechter* als die eines Erwachsenen; wesentliche Ausnahmen:
  - Neu- und Frühgeborene (→ Bradykardie aufgrund einer kurzfristigen Hypoxämie tritt wesentlich früher auf).
  - Ertrinkungsunfälle (S. 861) → die meist rasche Abkühlung stellt einen protektiven Effekt dar.
- Die Sicherung einer ausreichenden Atmung ist bei Kindern mit Herz-Kreislauf-Stillstand noch wichtiger als bei Erwachsenen.

Hinweis: Die europäischen Richtlinien (ERC) sollten Grundlage des Handelns sein

Cave: Neuüberarbeitung Oktober 2015 (s. www.erc.edu).

Erstmaßnahme: Bewusstseinslage prüfen

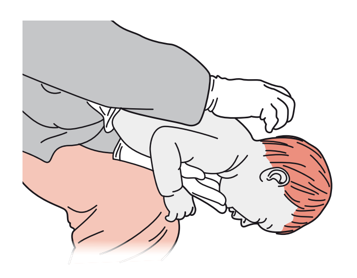
- Wie ist die Reaktion auf Ansprache, z. B. auf die Frage „Bist du o. k.?"
- Wie ist die Reaktion auf Schmerzreize wie Kneifen? *Cave:* kein Schütteln bei Säuglingen, bei Schädel-Hirn- oder spinalem Trauma (v. a. HWS).
- → *Bei Reaktion (Antwort, Bewegung):* Weitere Beschwerden klären und weitergehende Untersuchung(en). Das Kind aber zunächst in der Position belassen, in der es aufgefunden wurde. Regelmäßig Vitalzeichen kontrollieren!
- → *Bei fehlender Reaktion:* um Hilfe rufen, aber beim Kind bleiben und Atemwege freimachen, 5 Beatmungshübe geben, Re-Evaluation, dann Hilfe holen.

A – Atemwege freimachen/freihalten, Atmung prüfen

- **Atemwege freimachen:**
  - *Ohne Hilfsmittel:* Mund mit Esmarch-Handgriff öffnen und einsehbare Mundhöhle mit Finger auswischen, stabile Seitenlage, wenn Atmung und Kreislauf o. k.
  - *Mit Absauger:* Mund kurz aber effektiv absaugen, Nase absaugen.

Hinweis: **Entfernen von Fremdkörpern:**

- Hinweise auf einen Fremdkörper sind plötzliche Atemnot, Husten, Stridor, Unfähigkeit zu sprechen.
- Wenn das Kind effektiv hustet, das Kind ermuntern, den Fremdkörper abzuhusten. Wenn Husten erfolglos und Atmung stabil: Kind beruhigen, Sauerstoffgabe, falls erforderlich, Vorbereitung der bronchoskopischen Entfernung des Fremdkörpers.
- Bei ineffektivem Husten/Dyspnoe/Stridor sofort Techniken des „künstlichen Hustenstoßes" einsetzen: Schläge auf den Rücken, bei ausbleibendem Erfolg abdominale Kompressionen (Heimlich-Handgriff, nicht bei Säuglingen), und/oder Thoraxkompressionen (Abb. 34.1 u. Tab. 34.1).


a


b

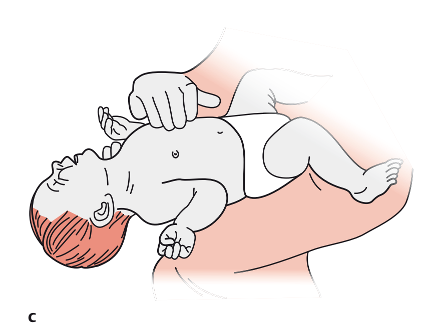

c

Abb. 34.1 • Techniken des „künstlichen Hustenstoßes“: a. Rückenschläge, b. Heimlich-Handgriff, c. Thoraxkompressionen (s. Tab. 34.1).

Tab. 34.1 • Techniken des „künstlichen Hustenstoßes“

Technik	Vorgehen
Rückenschläge	Säugling in Bauch-/Kopftieflage, älteres Kind nach vorne beugen lassen; bis zu 5 kräftige Schläge zwischen die Schulterblätter
Heimlich-Handgriff	*Cave:* Nicht bei Kindern < 1 Jahr! hinter dem Kind positionieren, das Kind unter dessen Achseln hindurch umgreifen, eine Hand zur Faust, die andere Hand greift darüber, zwischen Nabel und Sternumspitze positionieren und bis zu 5 × kräftig nach innen oben drücken
Thoraxkompressionen	Säugling in Rückenlage, Kopftieflage, Rücken und Kopf festhalten. Ältere Kinder: Rückenlage am Boden. Druckpunkt im unteren Sternumdrittel identifizieren und bis zu 5 × kräftig drücken (ähnlich Herzdruckmassage, aber kräftiger und in größeren Abständen)

- Zyklus ggf. wiederholen. Bei weiterhin ausbleibendem Erfolg ggf. laryngoskopische Entfernung anstreben bzw. Intubation und Beatmung, um Vitalfunktionen zu sichern.
- Bewusstloses Kind auf fester Unterlage lagern und kontrollieren, ob der Fremdkörper sichtbar und leicht entfernbar ist. Dabei aufpassen, dass er nicht noch weiter hineingeschoben wird! Wenn nicht sichtbar/entfernbar, Reanimation mit 5 Beatmungen beginnen und dann mit Thoraxkompressionen und Beatmung im Verhältnis 15 : 2 fortsetzen.
- Versuch, den Fremdkörper laryngoskopisch zu entfernen, Intubation und Beatmung mit hohen Drücken. U. U. kann es sinnvoll sein, bei trachealem Sitz des Fremdkörpers diesen in tiefere Atemwege zu schieben, damit wenigstens ein Hauptbronchus offen bleibt.

▶ **Atemwege freihalten:**
- Lagerung mit gestrecktem Kopf (Schnüffelhaltung), dabei Kopf aber nicht überstrecken!
- Unterkiefer nach vorn schieben (Esmarch-Handgriff; beidseits Kieferwinkel nach vorne schieben oder mit einem Finger Kinn nach vorne ziehen).

Cave: Bei V. a. auf HWS-Verletzung den Kopf nach Möglichkeit (!) nicht überstrecken! Bewegungen der HWS vermeiden! „Stiff-neck“-Manschette anlegen.

- Nur bei bewusstlosem Kind ohne Abwehrreflexe: Sicherung der Atemwege mit Guedel-Tubus (oder: Saffar-Tubus, Wendel-Tubus); *cave* Gefahr der Induktion von Erbrechen und Aspiration!
- Unter klinischen Bedingungen in der Regel Intubation (S. 104).

▶ **Atmung prüfen:**

Hinweis: Dafür maximal 10 sek Zeit lassen! Bei fehlenden Lebenszeichen oder nicht tastbaren Pulsen sofort mit 5 Beatmungshüben mit klar sichtbarer Thoraxhebung und -senkung beginnen. Lebenszeichen?
- Atemexkursionen des Thorax, Abdomens?
- Atem an Nase und/oder Mund hör- oder fühlbar?
- → *Kind atmet normal:* Kind in stabile Seitenlage bringen und weiter beobachten, ob Atmung stabil.
- → *Kind atmet nicht oder unregelmäßig* = (funktioneller) Atemstillstand → Reanimation.

B – Beatmung

▶ **Möglichkeiten:**
- *Beatmung ohne Hilfsmittel:* Mund-zu-Mund-Beatmung (Kinder > 1 Jahr) oder Mund-zu-Mund + Nase-Beatmung (Kinder < 1 Jahr).

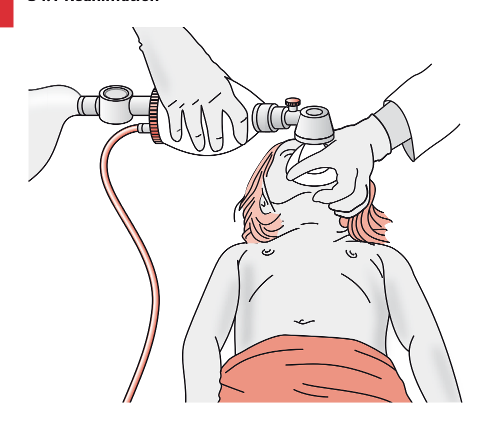


Abb. 34.2 • Maske-Beutel-Beatmung (MBB)

- *Beatmung mit Maske und Beatmungsbeutel:*
  - Geeignete Maske aussuchen (für Frühgeborene und Neugeborene bis 4 kg KG Tab. 13.4), für größere Kinder soll die Maske Mund und Nase des Kindes gut umschließen, kein Druck auf Bulbi.
  - C-Griff: Daumen und Zeigefinger dienen zum Abdichten der Maske, Mittel-/Ring- und Kleinfinger zum Anheben des Kinns, Mundboden nicht nach oben drücken.
  - Immer *maximale Sauerstoffkonzentration* in Beatmungsbeutel einleiten (*wichtig:* Sauerstoffreservoir am Beatmungsbeutel als Schlauch oder besser Beutel!).
  - Bei Einleitung von 100 % O_2 in Beutel
  - FiO_2 0,4–0,6 ohne Sauerstoffreservoir
  - FiO_2 0,7–0,9 mit Sauerstoffreservoir
  - Nach Wiederherstellung des Spontankreislaufes SaO_2 zwischen 94 und 98 % anstreben (Ausnahme: CO-Intoxikation oder Z. n. Fontan-Operation oder pulmonale Hypertonie: 100 %).
  - *Faustregel für Beatmungsdruck:* Kinderbeatmungsbeutel rasch komprimiert zwischen: Daumen und Zeigefinger → 10 cm H_2O; Daumen und zwei Fingern → 20 cm H_2O; Daumen und drei Fingern → 30 cm H_2O.

  ▶ ***Tipp:*** Es gibt Manometer zum Anschließen an den Ambu-Beutel; mit denen man den notwendigen Druck trainieren kann bzw zu hohen Druck vermeiden kann. Aber: entscheidend ist effektive Hebung des Thorax.
- Verwendung von Larynxmasken bei Patienten ohne Reflexe oder in Anästhesie möglich. Cave: Induktion von Erbrechen.
- *Beatmung mit Intubation und Beatmungsbeutel.* Zur Technik der Intubation (S. 104).

  ▶ ***Hinweis:*** Die Intubation ist die sicherste Art der Beatmung, erfordert aber eine umso größere Übung, je jünger das Kind ist. Dem Ungeübten wird deswegen von der Intubation in einer Notsituation abgeraten. Meist ist auch eine Maskenbeatmung oder Larynxmaske ausreichend, bis die erforderliche Intubation unter optimalen Bedingungen durchgeführt werden kann.

▶ **Beatmungsfrequenz:** Initial 5 Atemspenden, anschließend Säuglinge 20/min, > 1 Jahr i. d. R. 12/min.

▶ Bei **suffizienter Beatmung** hebt und senkt sich der Thorax und das Kind wird rosig (er).

▶ ***Cave:*** Zu hohe Beatmungsdrücke und Volumina führen zum Übertritt von Luft in den Magen → Überblähung des Magens → Zwerchfellhochstand und Verschlechterung der Beatmung, Aspirationsgefahr! Eine vorsichtige und langsame Inspiration

(Dauer 1–1,5 s) ist deshalb bei Kleinkindern besonders wichtig! Meist wird zu schnell und mit zu hohem Druck beatmet: Hyperventilation vermindert zerebrale und koronare Durchblutung.

C – Circulation (Herzdruckmassage)

- **Kreislauf prüfen:**
- *Merke:* Maximal 10 sek Zeit lassen! Nach 10 sek muss Entscheidung für oder gegen Herzdruckmassage gefallen sein!
  - Gibt es indirekte Hinweise auf eine suffiziente Kreislauffunktion, z. B. Bewegungen, Husten, normale Atmung?
  - Ist der Puls (Säuglinge: A. brachialis, Kinder > 1 Jahr: A. carotis, A. femoralis) tastbar?
  - → *Kreislauf vorhanden:* Wenn notwendig Beatmung fortsetzen, Kind bei Bewusstlosigkeit, aber erhaltener Atmung in stabile Seitenlage bringen, Kreislauf überwachen.
  - → *Kreislaufstillstand, Puls < 60/min, unsicher:* Sofort mit Herzdruckmassage beginnen.
- **Indikation zur Herzdruckmassage:** Bradykardie < 60/min, Asystolie, elektromechanische Entkoppelung (QRS-Komplexe aber Pulslosigkeit) oder Kammerflimmern vor Defibrillation (bei Kindern selten).
- **Drucktechnik:**
  - *Druckpunkt:* Unteres Sternumdrittel.
  - *Eindrücktiefe:* Ca. ⅓ des sagittalen Thoraxdurchmessers. Vollständige Entlastung zwischen den Kompressionen.
  - *Säuglinge:*
    - *Ein Helfer:* 2 Finger.
    - *Zwei Helfer:* Thorax mit 2 Händen umgreifen (Daumen auf Sternum).
  - *Kindesalter:* Wie bei Erwachsenen mit den Handballen und gestreckten Unterarmen (ggf. mit nur einem Arm ausreichend, aber immer die Technik anwenden, die man beherrscht!).
  - *Zyklus:* Ca. 50 % der Zeit soll auf die Kompression entfallen → konsequente Kompression, schnell loslassen.
  - *Frequenz:* ca. 100–120/min.
  - Erfolgskontrolle: tastbarer zentraler Puls, Kurve am Pulsoxymeter erkennbar.
- **Koordination mit Beatmung beim nicht intubierten Kind:**
  - *Zwei-Helfer-Methode:* Beim Säugling/Kleinkind/Kindern 15 : 2 (15 Kompressionen, 2 Beatmungen), bei Erwachsenen 30 : 2. Laut zählen, sonst gelingt die Koordination der zwei Helfer nicht!
  - *Ein-Helfer-Methode:* 15 : 2, bei schwierigem Wechsel zwischen Kompression und Beatmung ggf. auch 30 : 2.
  - *Minimal-Variante:* nur Herzdruckmassage.
- **Koordination mit Beatmung beim intubierten Kind:** Nicht erforderlich, dann fortlaufende Herzdruckmassage und Beatmung ohne Unterbrechung. Merke: Sog. „No-flow-time“ durch auch nur kurzfristige Unterbrechung der Herzdruckmassage unbedingt vermeiden!

D – Drugs (Medikamente)

- **Mögliche Applikationswege:**
  - Peripher-venös (z. B. Handrücken, Schläfe, V. jugularis externa). *Cave:* Ein zentralvenöser Katheter (V. jugularis interna, V. subclavia, V. femoralis) ist wegen der möglichen Komplikationen in einer Notfallsituation nicht indiziert und bleibt der klinischen Versorgung vorbehalten!
  - *Intraossär*, zur Punktionstechnik (S. 93): Vor allem im Säuglings- und Kleinkindesalter gleichwertig mit einer intravenösen Applikation, aber auch bei Älteren anwendbar. Anlage der intraossären Nadel mit Bohrtechnik leichter als mit Punktion.

Obsolet: Intrakardiale Applikation.

- **Adrenalin (Epinephrin):**
  - *Indikation:* Persistierende Bradykardie bzw. Asystolie trotz effektiver Beatmung.
  - *Dosis: i. v., i. o.:* Standarddosis 0,01 mg/kg KG (10 µg/kg KG) = 0,1 ml/kg KG der 1÷10 000-Lösung (handelsübliches Adrenalin ist 1÷1000 verdünnt und muss noch mal 1÷10 verdünnt werden → 1 ml der Adrenalin-Lösung + 9 ml NaCl 0,9 % → 1 ml = 0,1 mg).
  - *Wiederholung* bei Bedarf alle 3(–5) min möglich. Bei persistierender arterieller Hypotension Dauerinfusion von 0,1–2 µg/kg KG/min i. v. 1 ml-Ampulle Adrenalin in 100 ml 0,9 % NaCl → 1 ml/kg KG ≙ 10 µg/kg KG.

  Hinweis: Katecholamine haben bei einem unterkühlten Kind < 30 °C rektaler Temperatur nur einen geringen Nutzen!
- **Volumen:** Vollelektrolytlösung (z. B. Ringer-Laktat) oder 0,9 % NaCl:
  - *Indikation:* Schock.
  - *Applikation:* Intravenös oder intraossär.
  - *Dosis:* 20 ml/kg KG rasch, wiederholen (bis zu 3 Mal), bis die periphere Zirkulation (Rekapillarisierungszeit < 3 Sek) normalisiert ist. Weitere Volumengabe, solange Effekt erkennbar.
  - Stop bei Hypervolämiezeichen: Verschlechterung der Sättigung, feuchte Rasselgeräusche, Hepatomegalie.
- **Andere Medikamente**:
  - *Adenosin:*
    - *Indikation:* Supraventrikuläre Tachykardie bei erfolgloser vagaler Stimulation (z. B. mit Eisbeuteln ins Gesicht bei Säuglingen, Stimulation der Rachenhinterwand, einseitige Stimulation des Karotissinus, Thoraxkompression).
    - *Dosierung, Applikation:* 0,1 mg/kg KG (bei fehlendem Erfolg verdoppeln bis max. 0,3 mg/kg KG) i. v. als Bolus möglichst vom rechten Arm aus. Die unverdünnte Lösung enthält 3 mg/ml → 0,3 ml/10 kg KG i. v. ***Cave:*** Asystolie, daher Reanimationsbereitschaft.
  - *Amiodaron:*
    - *Indikation:* Elektroschockresistentes Kammerflimmern bzw. pulslose Kammertachykardie, also nach 3-maliger Elektroschockanwendung und nach Adrenalin. Ist wirksamer als Lidocain.
    - *Dosierung:* 5 mg/kg KG rasch i. v. Die unverdünnte Lösung enthält 50 mg/ml → 1 ml/10 kg KG.
- Bei Kinder-Reanimation fast nie erforderlich:
  - *Atropin:*
    - *Indikation:* AV-Block II. und III. Grades, Bradykardie mit Hypotension nach Adrenalin. Organophosphatinroxikation (hohe Dosen erforderlich).
    - *Dosierung, Applikation: i. v./i.o.:* Neugeborene 0,01(–0,03) mg/kg KG i. v./i.o. Kinder: 0,02(–0,03) mg/kg KG i. v./i.o. Die unverdünnte Lösung enthält 0,5 mg/ml → 0,02(–0,06) ml/kg KG i. v./i.o.
  - *Kalzium:*
    - *Indikation:* Hypokalzämie, Hyperkaliämie mit Rhythmusstörungen.
    - *Dosierung:* Kalziumchlorid 0,2–0,3 ml/kg KG (= 4–6 mg/kg KG) i. v. *oder* Kalziumglukonat 10 % 0,5 ml/kg KG i. v.
  - *Natriumbikarbonat:*
    - *Indikation:* Sehr restriktiv einsetzen (Routine-Einsatz bei Reanimationen wird nicht mehr empfohlen)! Kann in Betracht kommen bei hämodynamisch relevanten Herzrhythmusstörungen bei Hyperkaliämie oder Intoxikation durch trizyklische Antidepressiva. Bei wiedererlangter Herzaktion, aber persist. Hypotension und metabol. Azidose < 7.0 kann die Gabe erwogen werden (in Einzelfällen erfolgreich).
    - *Applikation:* Langsam über 10 min i. v. über eine sicher intravasal liegende Kanüle oder intraossär.

– *Dosis:* 1 ml/kg KG der 8,4 %igen Lösung. Cave: bei Neugeborenen und Säuglingen wegen Hyperosmolariät und drohender Hirnblutung 1 : 1 mit aqua dest. (!) verdünnen! Sollte eine BGA vorliegen, kann die Dosis am Basendefizit berechnet werden: (ml) $NaHCO_3$ 8,4 % = BE × kg KG × 0,3.

- *Nebenwirkungen:* Nekrosen bei Paravasat, Atemdepression, Hypokaliämie, Hypernatriämie, Hypokalzämie, Thrombophlebitis (kann Hyperkapnie und intrazelluläre Azidose verstärken).

E – Elektrotherapie (Defibrillation)

- **Indikation:** Kammerflimmern (im Kindesalter selten!); hämodynamisch wirksame tachykarde Herzrhythmusstörung, die medikamentös nicht beherrschbar ist.
- **Vorbereitung:** Gute Sauerstoffversorgung, Elektrolytausgleich.
- **Applikation:**
  - *Elektrodenauswahl:* Bei Säuglingen/Kindern < 10 kg KG Durchmesser 4,5 cm, bei Schulkindern/Kindern > 10 kg KG Durchmesser 8–12 cm. Am besten bereits initial Klebeelektroden zur EKG-Ableitung und Defibrillationsoption aufkleben, bei Säuglingen thorakal und am Rücken.
  - Möglichst automatische externe Defibrillation (AED) verwenden.
  - *Ablauf:* Elektroden mit Kontaktgel versehen (kein Ultraschallgel verwenden!), Energie einstellen (s. u.), Defibrillator aufladen, rechts parasternal unter Klavikula und über der Herzspitze im 5. ICR vordere Axillarlinie positionieren und fest andrücken, ggf. Hilfspersonen warnen, möglichst EKG-getriggert auslösen, Reanimation danach fortsetzen, Check nach 1 min.
- **Dosis:** 4 J/kg KG.

Zusammenfassung

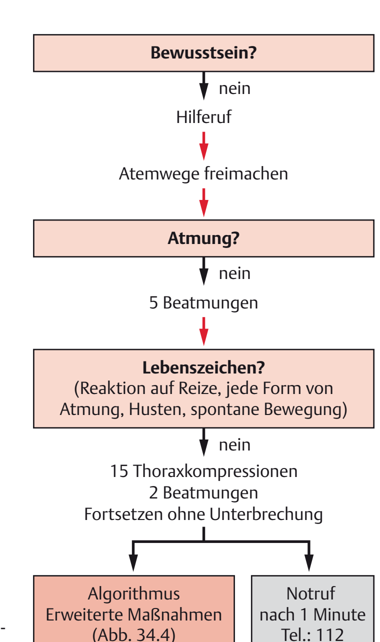


Abb. 34.3 • Basismaßnahmen bei der Reanimation von Kindern

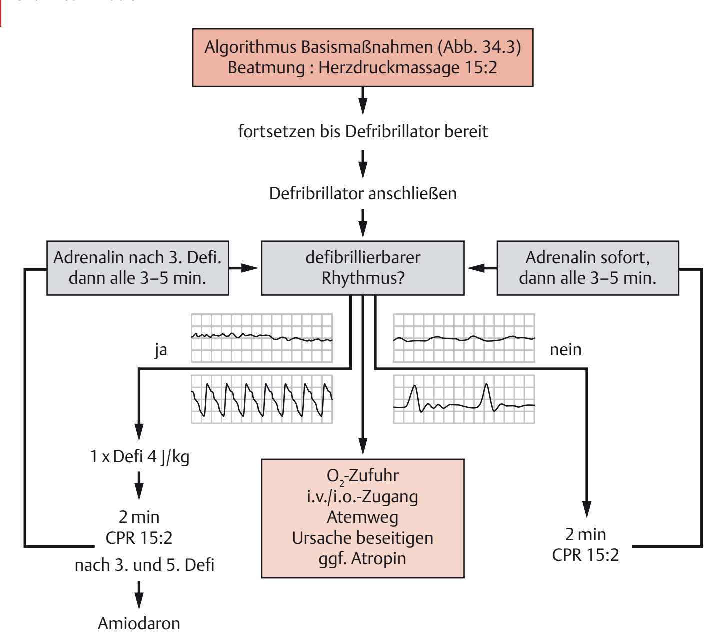


Abb. 34.4 • Erweiterte Maßnahmen bei der Reanimation von Kindern

Weiteres Vorgehen nach erfolgreicher Reanimation

Hinweis: Auch während laufender, noch erfolgloser Reanimation mit der Frage, ob behebbare Ursachen (z. B. Pneumothorax) vorliegen.

- **Was war die Ursache für den Herz-Kreislauf-Stillstand?**
  - Klinische Untersuchung.
  - *Labor:* Immer BB, Elektrolyte, BZ, BGA, Urinstatus; ggf. Kreatinin, Harnstoff, Eiweiß, Gerinnung mit D-Dimeren.
  - *Röntgen-Thorax:* Aspiration, Lungenödem, Herzform und -größe? Ggf. ZVK-Lage, Tubuslage?
  - *EKG:* Herzrhythmusstörungen?
  - *Echokardiografie:* Herzfehler, Kontraktilität, Perikarderguss, Volumenstatus?
- **(Rasch) behebbare Ursachen:**
  - Hypoxämie.
  - Hypovolämie.
  - Hypo-/Hyperkalzämie.
  - Hypoglykämie.
  - Hypothermie.
  - Spannungspneumothorax.
  - Vergiftung.
  - Herztamponade.
  - Lungenembolie.
- **Weiteres Vorgehen nach Aufnahme auf Intensivstation:**
  - Beatmung (S. 815) mit Normalisierung von pCO_2 und pO_2. Ziel: pCO_2 35–45 mmHg, SaO_2 94–98 %, paO_2 70–100 mmHg.
  - ZVK legen (Applikation von Katecholaminen, ZVK).

- Arteriellen Zugang legen und RR-Monitoring, ggf. weitere Kreislauftherapie.
- Körpertemperatur kontinuierlich messen, bei Neugeborenen nach Asphyxie ggf. Hypothermie 32–34 °C anstreben. Sollte in entsprechenden Zentren erfolgen.
- Transfusion sehr restriktiv, etwa bei < 7 g pro dl, bei Neugeborenen bei Hkt < 40 %).
- EEG/Neuro-Konsil veranlassen je nach Verlauf/Klinik.
- CCT/kranielles MRT veranlassen je nach Verlauf/Klinik.
- Bilanzierung von Ein- und Ausfuhr, Kontrolle der Nierenfunktion.
- Kontrolle der altersgemäßen Flüssigkeitsbilanz (Hypervolämie vermeiden).
- Glasgow Coma Scale zur Verlaufsbeurteilung.
- Blasenkatheter zur Überwachung der Urinausscheidung: Ziel: 1–2 ml/kg KG älteres Kind, 2–3 ml/kg KG Säugling.
- Magensonde legen und Magen entleeren, d. h. Magensonde an Beutel hängen und unter Niveau aufhängen.
- Behandlung der Grundkrankheit.
- *Cave:* Nach einer Reanimation droht immer ein Hirnödem! Wichtig sind Normothermie, Normoglykämie, Normonatriämie. Bei stabiler Hämodynamik Oberkörperhochlagerung 30°.
- Hypothermiebehandlung nur bei Neugeborenen und Erwachsenen nach Herzstillstand.

Abbruch einer Reanimation

Merke: Eine generelle Richtlinie zum Abbruch einer Reanimation ist nicht möglich, die Entscheidung muss immer individuell getroffen werden. Folgende Gesichtspunkte sind u. U. eine Entscheidungshilfe:

- Nach 20 min Herz-Kreislauf-Stillstand ist es mehr als unwahrscheinlich, dass das Kind überlebt bzw. ohne massive neurologische Schäden überlebt.
- Cave: Dies gilt nicht bei unterkühlten Patienten (S. 859). „Ein unterkühltes Kind ist erst tot, wenn es warm ist und tot“.
- Was ist die Ursache des Herz-Kreislauf-Stillstands? Wann ist er eingetreten?
- Ist die Grundkrankheit heil- oder korrigierbar?
- Wie effektiv ist die Reanimation gewesen, wann wurde das Kind aufgefunden?
- Liegt eine evtl. korrigierbare Intoxikation vor?
- Prüfen: Ist es sinnvoll, dass Eltern bei der Reanimation anwesend sind?
- Haben die Angehörigen Zeit gehabt, sich von der vergeblichen Reanimation zu überzeugen und ggf. vom Kind Abschied zu nehmen?

34.2 Hirntoddiagnostik

Grundlagen

- **Definition „Hirntod“:** Der Hirntod ist der Tod des Menschen. Ein Hirntod liegt vor, wenn die Gesamtfunktion des Großhirns, des Kleinhirns und des Hirnstamms irreversibel erloschen ist, die Herz-Kreislauf-Funktion aber durch kontrollierte Beatmung noch aufrechterhalten ist.
- **Todeszeitpunkt:** Der Zeitpunkt, zu dem der Hirntod endgültig festgestellt wird.
- **Diagnosekriterien** (nach Deutsches Ärzteblatt 30. März 2015):
  - Einhaltung der Voraussetzungen (s. u.).
  - Klinische Symptome: Koma, Hirnstammareflexie, Atemstillstand.
  - Nachweis der Irreversibilität des Hirnfunktions-Verlustes.

Voraussetzungen

- **Schwere Hirnschädigung:** Primär (z. B. Hirnverletzung) oder sekundär (z. B. Hypoxie).
- **Ausschluss von:** Intoxikation, neuromuskulärer Blockade, Unterkühlung (wichtig beim Ertrinkungsunfall!), Kreislaufschock, endokrinem oder metabolischem Koma.
- **Zwei Untersucher** müssen die Hirntodsymptome übereinstimmend feststellen und dokumentieren.
- **Bei Gabe von Neuropsychopharmaka** muss entweder a) der Abfall des Serumspiegels (z. B. Phenobarbital) oder b) der zerebrale Zirkulationsstillstand nachgewiesen sein.

Klinische Ausfallsymptome

- **Koma**.
- **Hirnstammareflexie:** Pupillen lichtstarr und weit, ausgefallener okulozephaler Reflex, Kornealreflex, Pharyngealreflex; keine Reaktion auf Schmerzreize im Bereich des N. trigeminus, fehlender Pharyngeal- und Trachealreflex.
- **Ausfall der Spontanatmung** – Nachweis durch *Apnoetest*: Nach einer Beatmung mit 100 % Sauerstoff wird das Ventilationsvolumen so lange reduziert, bis der $paCO_2$-Wert mindestens 60 mmHg erreicht. Anschließend erfolgt unter Sauerstoffinsufflation die Diskonnektion des Tubus. Werden nach „angemessener Frist" keine Atemzüge beobachtet, ist der Ausfall der Spontanatmung erwiesen.

Ergänzende Untersuchungen

- **EEG** (nach Richtlinien der Deutschen Gesellschaft für klinische Neurophysiologie [DGKN]): Nachweis eines **Nulllinien-EEG** (mindestens 30 min ableiten mit mindestens 8 Kanälen und maximaler Verstärkung [2 µV/mm]). Zusätzlich immer EKG-Ableitung.
- **Zerebraler Zirkulationsstillstand** (***Cave:*** Diese Untersuchung kann bei Kindern < 6 Monaten *nicht* angewendet werden!):
  - *Dopplersonografie* (intrakraniell Aa. cerebri mediae + Aa. carotides internae, extrakraniell Aa. carotides internae + Aa. vertebrales): ≥ 2 × in 30-min-Abstand biphasische, oszillierende Strömungen mit gleich ausgeprägter antero- und retrograder Komponente oder kleine frühsystolische Strömung < 50 cm/sek ohne weitere systolische oder diastolische Signale. *Hinweis:* Dieser Befund findet nur dann Berücksichtigung, wenn derselbe Untersucher vorher eindeutige Signale einer Perfusion dokumentiert hat.
  - *Alternative: Zerebrale Perfusionsszintigrafie:* Keine Aktivität intrakraniell, bei normaler extrakranieller Aktivität. (Bei Nachweis eines zerebralen Zirkulationsstillstandes entfallen die Wartezeiten des zweiten Nulllinien-EEGs.)
- **Evozierte Potenziale:** SEP oder FAEP. Das Fehlen von frühen akustisch evozierten Potenzialen (FAEP) wird bei Neugeborenen *nicht* als Hirntodkriterium akzeptiert.

Beobachtungszeitraum

- **Primäre Hirnschädigung** (und fehlende ergänzende Untersuchungen):
  - *Neugeborene:* 72 h.
  - *Säuglinge und Kleinkinder bis zum vollendeten zweiten Lebensjahr:* 24 h.
  - *Erwachsene und ältere Kinder:* Mindestens 12 h.
- **Sekundäre Hirnschädigung** (und fehlende ergänzende Untersuchungen): Erwachsene und ältere Kinder mindestens 72 h.

  Hinweis: Bei Neugeborenen und Kindern sind ergänzende Untersuchungen (s. o.) obligat (alternativ EEG, FAEP oder Nachweis des zerebralen Zirkulationsstillstands)! Ab dem 3. Lebensjahr ist der Irreversibilitätsnachweis ohne Wartezeit durch ergänzende Untersuchungen möglich.

Organspende

- Frühzeitig an die Möglichkeit einer Organspende denken!
- *Kontaktaufnahme:*
  - Klinik-Beauftragter: Tel. ....
  - Deutsche Stiftung Organtransplantation (DSO, www.dso.de): dort Angaben über 7 Organisationszentralen.

34.3 Maschinelle Beatmung

Grundlagen

- **Vorbemerkungen:**
  - Die maschinelle Beatmung dient der Ventilation (CO_2-Eliminierung) und Oxygenierung (Sauerstoffversorgung). Aber: Die Oxygenierung der Organe (Gehirn!) wird auch wesentlich vom Herzzeitvolumen und Hämatokrit beeinflusst.
  - Die maschinelle Beatmung ist eine der invasivsten Therapieformen, die eine hohe Anforderung an die Kompetenz des Anwenders stellt. Sie kann, richtig eingesetzt, lebensrettend sein, bei falscher Anwendung drohen aber vor allem beim Frühgeborenen monate- bis jahrelange Morbidität.
  - Grundvoraussetzung für die Anwendung eines Respirators ist die exakte Kenntnis der Betriebsanleitung bzw. der speziellen Beatmungsmodalitäten.
- **Prinzip:** Bei der Beatmung wird vom Respirator ein positiver Druck aufgebaut, der sich über die Beatmungsschläuche und den Endotrachealtubus bis in die Alveolen fortpflanzt. Voraussetzung ist in der Regel die endotracheale Intubation. Zusehends findet bei Kindern und Erwachsenen mit erhaltenen Schutzreflexen die nicht-invasive Beatmung über eine Nasen- oder Nasen-Mund-Maske Anwendung. Bei Frühgeborenen und Säuglingen wird für einen CPAP (s. u.) eine high-flow-nasal-cannula (hfNC) benutzt. Inzwischen zeigen Studien auch die Anwendbarkeit dieser Technik bis zum Erwachsenen. Die zur Anwendung kommenden flows bewegen sich bei 6–8 l pro Min. bei Neugeborenen und bis zu 60 l pro Min. bei Erwachsenen. Unter Anästhesiebedingungen ist die Larynxmaske eine weitere Alternative. Das Atemgas muss angefeuchtet werden.
- ***Hinweis:*** Die verschiedenen Arten der Beatmungssteuerung haben Vor- und Nachteile, es gibt keine „Patent-Beatmung“ für jede Situation → für jeden Patienten, jede Lungenerkrankung und jedes Alter muss die ideale Lösung individuell gefunden werden. Es gibt eine Vielzahl verschiedener technischer Lösungen zur Steuerung eines Respirators:
  - *Steuerung zur Beendigung der Inspirationsphase: Druckgesteuert* (bei Erreichen eines bestimmten Beatmungsdrucks), *volumengesteuert* (nach Applikation eines bestimmten Atemzugvolumens), *zeitgesteuert* (nach einer definierten Zeit), *flowgesteuert* (nach Erreichen eines kritischen Flows), *Mischung dieser Steuerungen.*
  - *Steuerung am Beginn der Inspiration:* Patientengesteuert, zeitgesteuert durch Respirator, Mischung.
- Wichtige Abkürzungen und Begriffe: Tab. 34.2.

Tab. 34.2 • **Wichtige Abkürzungen und Begriffe zur maschinellen Beatmung**

Parameter	Beschreibung	Einheit
Flow	Gasfluss in den Beatmungsschläuchen	l/min
T_{insp}	Inspirationszeit	s
T_{exsp}	Exspirationszeit	s
PIP	positive inspiratory pressure (maximaler Beatmungsdruck)	cm H_2O

Tab. 34.2 • Fortsetzung

Parameter	Beschreibung	Einheit
PEEP	positive endexspiratory pressure (Druck im Tubus beim Ende der Exspiration)	cm H_2O
MAD	mittlerer Atemwegsdruck	cm H_2O
Frequenz	Anzahl der Beatmungszüge	/min
FiO_2	fraction of inspired oxygen (inspiratorische Sauerstoffkonzentration)	
I : E	Verhältnis von Inspirationszeit zu Exspirationszeit	
Plateau	Zeit, in der PIP konstant bleibt	

Indikationen und Ziele

- **Indikationen:**
  - *Hinweis:* Es gibt keine absolut gültigen Kriterien für eine Intubation und Beatmung. Die folgenden Kriterien sind nur Anhaltspunkte.
  - Unzureichende Spontanatmung und/oder maximale Dyspnoe.
  - $FiO_2 > 0,6$ bei Hypoxämie oder $paO_2 < 70$ mmHg.
  - $paCO_2 > 60$ mmHg bei akuter (!) respiratorischer Insuffizienz.
  - Bei Frühgeborenen wiederholte Apnoen über mehr als eine Stunde mit Bedarf zur Maskenbeatmung und fehlendem Ansprechen auf atemanaleptische Therapie z. B. mit Koffein.
  - Jeder kardiovaskuläre Schock, der sich nicht sofort beheben lässt.
  - Akuter Hirndruck.
  - Zwerchfellhernie des Neugeborenen.
  - Nicht kompensierbare Obstruktion der Atemwege.
- **Ziele:**
  - *paO_2:* 50–70 mmHg beim Frühgeborenen, ca. 70–80 (–100) mmHg beim älteren Kind.
  - *SaO_2:* 88–95 % beim Frühgeborenen, > 93 % beim älteren Kind.
  - *$paCO_2$* 35–45(–60) mmHg. Ausnahme: Frühgeborene mit bronchopulmonaler Dyplasie oder sehr schwieriger Beatmung → eher 45–60 mmHg, um hohe Beatmungsdrücke zu vermeiden („permissive Hyperkapnie"), wenn dies vom Kind toleriert wird.
  - Möglichst geringes Barotrauma der Lunge (→ niedriger PIP).
  - Möglichst geringes Volutrauma der Lunge (→ physiologisches Atemzugvolumen gleichmäßig in der Lunge verteilt). Ziel: FG/NG 4–6(–8) ml/kg KG Atemzugvolumen, Kinder 7–9 ml/kg KG Atemzugvolumen.
  - $FiO_2 < 0,6$ (höhere Konzentrationen über längere Zeit sind toxisch für Alveolarzellen).
  - Möglichst geringe Beeinflussung von Herzzeitvolumen und Gehirnperfusion.
  - Ausnahme ARDS: niedriges Tidalvolumen (3–)5–7 ml/kg KG; SaO_2: > 87; PIP oder Plateaudruck < 30 cmH_2O. Führt in der Regel zur permissiven Hyperkapnie.

Beatmungsformen

Cave: Die Terminologie der verschiedenen Beatmungsformen ist oft von den Herstellern von Respiratoren geprägt worden, wird deshalb uneinheitlich verwendet und teils widersprüchlich definiert. In der Regel werden folgende Begriffe verwendet:

- **Kontrollierte Beatmung:**
  - *IPPV* (intermittent positive pressure ventilation):
    - *Prinzip:* Maschine gibt unabhängig vom Patienten definierte Atemzüge in festgelegter Frequenz und Beatmungsdruck oder Tidalvolumen ab.

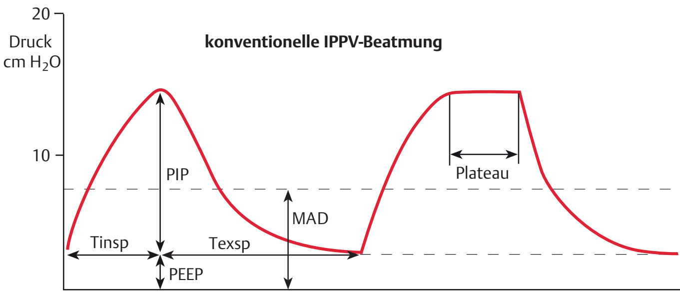


Abb. 34.5 • Konventionelle IMV-Beatmung

- *Anwendung:* Initiale Beatmung beim tief sedierten Patienten ohne eigenen Atemantrieb. Beatmung bei jeder schweren Lungenerkrankung, z. B. ARDS.

- *Assistiert, kontrollierte Beatmung* (A/C = Assist/control Ventilation):
  - *Prinzip:* Die Maschine beatmet mit festgelegter Frequenz und festgelegtem Volumen oder Spitzendruck, jeder Atemzug ist jedoch triggerbar. Liegt die Spontanatmungsfrequenz oberhalb der festgelegten Frequenz, wird jede Atembemühung des Patienten mit einem identischen Atemzug der Maschine beantwortet.
  - *Anwendung:* häufig. Dauerbeatmung bei sediertem Patienten, z. B. im Schock, schwere Pneumonie o. Ä. Der Patient wird von der Atemarbeit entlastet. Vermeiden von Atmung des Patienten „gegen" Maschine. Wichtig: Triggerniveau so anpassen, dass Atembemühungen des Patienten erkannt werden, jedoch keine Fehltriggerung (Autotriggerung) der Maschine auftritt.
- *SIMV* (synchronized intermittent mandatory ventilation):
  - *Prinzip:* Jede spontane Inspiration des Patienten innerhalb eines definierten Zeitfensters wird vom Gerät erkannt und mit einem durch die Einstellung definierten Atemzug der Maschine beantwortet. Bleiben spontane Atemzüge aus, beatmet die Maschine mit festgelegter Frequenz. Dazwischen kann Patient spontan atmen, ohne dass die Maschine den Atemzug unterstützt.
  - *Anwendung:* Dauerbeatmung bei leicht sediertem Patienten z. B. im Schock, schwere Pneumonie o. Ä., Patient wird von Atemarbeit entlastet. Vermeiden von Atmung des Patienten „gegen" Maschine. Entwöhnung vom Respirator.

▶ **Assistierte Beatmung:**

- *Vorbemerkung:* Der Respirator registriert spontane Atemzüge des Patienten und reguliert die maschinellen Atemzüge entsprechend der Spontanatmung des Patienten. Zum Triggern dieser Beatmung durch den Patienten werden entweder Druck oder Flow in den Atemschläuchen gemessen oder Kapseln verwendet, die auf den Thorax des Patienten aufgeklebt werden und mechanisch die Atmung des Patienten registrieren. In den letzten Jahren ist eine weitere Triggermöglichkeit entwickelt worden, die elektrische Zwerchfellimpulse abgreift und zusätzlich anhand deren Charakteristika, die mit dem Atemantrieb korrelieren, das Ausmaß der Beatmungsunterstützung durch die Maschine abstimmt (NAVA-Beatmung).
- *PSV* (pressure support ventilation):
  - *Prinzip:* Der Zeitpunkt der Inspiration wird von Patienten getriggert. Der Atemzug wird nach Zeit, Flow und PIP von der Maschine definiert, die Inspiration wird aber beendet, wenn ein bestimmter Grenzwert des Inspirationsflows unterschritten wird, d. h. der Patient kann die maschinelle Inspiration durch Beendigung seiner Inspiration beenden.
  - *Anwendung:* häufige Beatmungsform beim relativ wachen Patienten zur Respiratorentwöhnung. ***Cave:*** Erschöpfung früh durch Zunahme der Atemfrequenz angezeigt.

- *CPAP* (Continuous positive airway pressure [cm H_2O]):
  - *Prinzip:* Patient atmet spontan. Minimaler Atemwegsdruck (PEEP) wird von der Maschine aufrechterhalten. Wird in der Regel nicht bei intubierten Patienten angewendet, sondern in Form eines Nasen-CPAP (Adapter umschließt beide Nasenlöcher oder hfNC), Rachen-CPAP (Tubus liegt im Rachen) oder Masken-CPAP.
  - *Anwendung:* Entwöhnung von der künstlichen Beatmung; leichtes Lungenödem, bronchopulmonale Dysplasie.
  - *Modifikationen:* CPAP mit Volumenlimitierung zur Reduktion schädigender Scherkräfte bei hohen Tidalvolumina.

▶ **Neuere Verfahren der assistierten Beatmung**, die vielversprechend sind, bei denen aber z. T. noch wenig Erfahrungen vorliegen:

- *BIPAP = Biphasic Positive Airway Pressure:*
  - *Prinzip:* Druckkontrollierte, zeitgesteuerte Beatmung, bei der zwei verschiedene Niveaus eines kontinuierlichen positiven Atemwegsdrucks aufrechterhalten werden. Sowohl die Zeiten des hohen als auch des niedrigen Drucks und das Druckniveau können gesteuert werden. Der große Vorteil dieser Beatmung ist, dass jederzeit eine Spontanatmung des Patienten möglich ist.
  - *Anwendung:* Von Vorteil ist diese Beatmung auch bei unterschiedlicher Belüftung verschiedener Lungenareale.
- *VG* (Volume-guarantee-Beatmung):
  - *Prinzip:* Der Patient kann frei atmen. Der Respirator garantiert ein bestimmtes Tidalvolumen durch Nachregulation des PIP unabhängig von Resistance und Compliance.
  - *Anwendung:* Sehr selten, keine klare Indikation, Probleme v. a. bei Tubusleck.
- *PAV* (proportional assist ventilation):
  - *Prinzip:* Der Beatmungsdruck erhöht sich während jeder spontanen Inspiration proportional zum momentanen Atemgasflow und Atemzugvolumen. Dadurch Unterstützung jeder spontanen Atmung.
  - *Anwendung:* Derzeit experimentell und wenig gebräuchlich.
- *APRV* (Airway pressure release ventilation):
  - *Prinzip:* Spontanatmung findet auf 2 Druckniveaus statt, volle Exspiration nur kurz auf niedrigem Druckniveau.
  - *Anwendung:* kaum Erfahrung, nicht gebräuchlich.
- *ASV* (Adaptive support ventilation): nach initialer Compliance-Resistance-Messung durch die maschine Beatmung mit kalkulierter minimaler Atemarbeit.

▶ **Nicht-konventionelle Verfahren:**

- *Hochfrequenz-Oszillation* (HFO):
  - *Prinzip:* Bei der HFO erfolgt die Ventilation mit Atemzugvolumina, die weit unter dem Volumen des Totraums von Tubus und Atemwegen liegen. Die Ventilation erfolgt wohl durch Konvektion und Diffusion des Atemgases. Die Oxygenierung wird durch einen hohen MAD und einen adäquaten FiO_2 erreicht.
  - *Anwendung:* Neugeborene und Frühgeborene mit schwerwiegendem ARDS und Pneumothorax oder interstitiellem Emphysem. Vorteil der HFO ist allerdings umstritten. Ebenfalls umstritten ist der Effekt bei ARDS des Kindes und Erwachsenen, wird aber vielerorts als rescue-Beatmung versucht.
- *Stickoxidbeatmung* (NO-Beatmung):
  - *Prinzip:* Die NO-Beatmung kann theoretisch mit jeder konventionellen Beatmung kombiniert werden. Es werden dabei dem Atemgas bis zu 20 ppm, in Ausnahmefällen und mit strikter zeitlicher Begrenzung bis 80 mmhg NO beigemischt (später reduziert auf die minimal wirksame Konzentration). NO ist ein hochwirksamer Vasodilatator mit extrem geringer Halbwertszeit. Bei Inhalation von NO tritt der Effekt deswegen nur an den Pulmonalgefäßen, also ohne systemische Nebenwirkung ein. Abbau- und Nebenprodukte sind Methämoglobin, MO_2, salpetrige Säure, Nitrite und Nitrosamine.

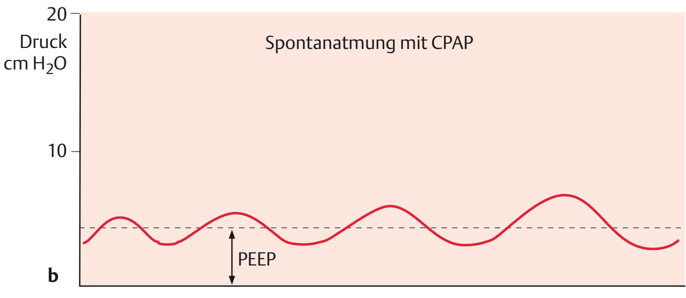


Abb. 34.6 • Spontanatmung mit CPAP

  - *Anwendung:* Pulmonale Hypertonie (z. B. PPHN persistierende pulmonale Hypertonie des Neugeborenen = PFC-Syndrom).
- *Extrakorporale Membranoxygenierung* (ECMO):
  - *Prinzip:* Künstliche Oxygenierung und die CO_2-Elimination über eine extrakorporale Membran nach Anlage eines arteriovenösen oder venovenösen Bypass.
  - Anwendung: Schwerste, lebensbedrohliche Lungenerkrankungen wie schwerstes ARDS z. B. infolge Mekonium-Aspirationssyndrom, evtl. Zwerchfellhernie, auch beim älteren Kind und Erwachsenen. Derzeit ultima ratio bei Versagen jeder anderen Beatmungsmöglichkeit und wenn unter konventioneller Beatmung anhaltend hohe Beatmungsdrucke über 30–35 cmH_2O aufgewendet werden müssen. Die Indikation muss frühzeitig (bis zum Ende der ersten Beatmungswoche) gestellt werden.

Ersteinstellung und Überwachung der Beatmung

Merke:
- Wichtiger als die schematische Einstellung der Beatmung sind die intensive Beobachtung des beatmeten Patienten (Thoraxexkursionen sichtbar, sehen physiologisch aus? Exspiration bis in Ruhelage) und die Einstellung bzw. fortlaufende Korrektur der Beatmungsparameter nach den individuellen Bedürfnissen (BGA) des Patienten.
- Analgosedierung mit z. B. Fentanyl/Midazolam erforderlich.

▶ **Ersteinstellung:**
- Zunächst kontrollierte Beatmungsform wählen, z. B. IMV, IPPV (S. 816).
- Frequenz altersabhängig, Frühgeborene 60–70/min bzw. die vom Frühgeborenen vorgegebene Frequenz, Neugeborene 60–70, Schulkind 20/min, Jugendliche 15–20/min.
- I : E Verhältnis 1 : 2, (also z. B. bei FG 0,3 sek T_{insp}, 0,6 sek $T_{exsp.}$).
- Inspirationszeit: bei FG 0,3 sek T_{insp}; bei Sgl. 0,5 Sek; Erw. 1,0 bis 1,2 Sek.
- Atemzugvolumen: Ziel FG/NG ca. 4–6(–8) ml/kg KG, Kinder 7–9 ml/kg KG.
- Beatmungsdruck: Thorax hebt sich „physiologisch" bzw. Atemzugvolumen (Tidalvolumen) ca. 4–6(–8) ml/kg KG.
- PEEP 3–4 cm H_2O.
- FiO_2 bei Früh- und Neugeborenen bis SaO_2 85(88?)–95 %, ältere Kinder 90–99 %.

▶ **Kontrolle der richtigen Tubuslage:**
- Auskultation, ob beide Lungen gleichmäßig belüftet sind.
- Röntgenthorax nach Intubation: Spitze des Tubus bei Th 2. Radiologische Kontrolle des Zwerchfellstands – Ziel: ca. 8.–10. Rippe.

▶ **Kontrolle der Blutgase** (innerhalb 20 min nach Beginn oder Änderung der Beatmung):
- Goldstandard sind *arterielle Blutgase* (beim Frühgeborenen präduktal).

- Bei *kapillärer* BGA (Abnahme aus gut perfundierter Haut):
  - pH und pCO_2 korrelieren verlässlich mit arteriellen Werten.
  - pO_2 korreliert schlecht mit paO_2 (gleich oder niedriger) und ist deshalb nicht verlässlich!
- *Transkutane* Werte ($tcpO_2$ und $tcpCO_2$) sollten mindestens 6–12(–24)-stündlich durch arterielle Blutgasanalysen kontrolliert werden. Wenig verlässlich nach Neugeborenenalter.

▶ **Steuerung von $paCO_2$:** Hängt ab von funktioneller Residualkapazität (FRC) und Atemminutenvolumen AMV (AMV = Frequenz × Atemzugvolumen).
- *Atemzugvolumen bei Flow/Zeit-gesteuerten Respiratoren:*
  - Primär abhängig von PIP minus PEEP.
  - Sekundär abhängig von $T_{insp.}$ und $T_{exsp.}$ Bei langer $T_{insp.}$ dauert Inspirationsphase länger, bei zu kurzer $T_{exsp.}$ Gefahr des inadvertent-PEEP (air trapping und Gefahr des Pneumothorax).
  - Hoher Flow begünstigt raschen Druckanstieg und rasche Inspirationszeit und damit Ventilation.
- *Atemzugvolumen bei Volumen-gesteuerten Respiratoren:* Abhängig vom eingestellten Atemzugvolumen. ***Cave Tubusleck:*** exspiratorisches Atemzugvolumen korreliert mit dem applizierten Volumen.
- *FRC:* abhängig vom PEEP (verhindert Alveolarkollaps).

▶ **Steuerung von paO_2:** Hängt ab von
- Inspiratorischer Sauerstoffkonzentration (FiO_2).
- Mittlerem Atemwegsdruck (MAD) = Fläche unter der Druckkurve. MAD wird beeinflusst von (in abnehmender Wirksamkeit):
  - PEEP > lange $T_{insp.}$ > hohem PIP > hohem Flow > langem Plateau > kurzer $T_{exsp.}$
  - Aber (zu) hoher MAD reduziert u. U. das Herzzeitvolumen und damit die Sauerstofftransportkapazität.

▶ **Wirkt die Beatmung „physiologisch"?** Sind die Thoraxexkursionen normal, d. h. keine Einziehungen? Reicht die Exspirationszeit aus (kleine Pause vor erneuter Inspiration)? Bei Respiratoren mit Volumenmessung: Liegt das Atemzugvolumen im physiologischen Bereich (4–6[–8]ml/kg KG) oder muss dieser Bereich bewusst überschritten werden?

Tab. 34.3 • **Faktoren zur Optimierung der Oxygenierung bzw. Ventilation**

Oxygenierung ↑ (paO_2 ↑)	Ventilation ↑ ($paCO_2$ ↓)
• Inspirationszeit ↑ • PEEP ↑ • PIP ↑ • FiO_2 ↑	• PIP ↑ • Atemfrequenz ↑ • adäquater PEEP • adäquate Inspirationszeit • nicht zu kurze Exspirationszeit

Häufige Beatmungsschwierigkeiten

Tab. 34.4 • **Übersicht über häufige Beatmungsschwierigkeiten**

Problem	mögliche Ursache	mögliche Reaktion
Patient hat ungenügende SaO_2	Pneumonie, ARDS, IRDS, Lungenödem	PEEP ↑ FiO_2 ↑ Inspirationszeit ↑ PIP ↑
	Pneumothorax	Atemgeräusch auskultieren, Blutdruck? Drainage

Tab. 34.4 • **Fortsetzung**

Problem	mögliche Ursache	mögliche Reaktion
Ventilation unzureichend	Tubus in Ösophagus	Lage kontrollieren
	Tubus verlegt	Tubus absaugen
	Herzzeitvolumen zu gering	Gabe von Volumen, Katecholamine
	Pneumonie, ARDS, IRDS, Lungenödem	PIP ↑ Atemfrequenz ↑
	Exspirationszeit zu kurz „over-PEEP“	Exspirationszeit verlängern
	Tubusobstruktion	Tubus absaugen
	ungleiche Obstruktion der Atemwege	Inspirationszeit ↑ Exspirationszeit ↑ hohen FiO_2 tolerieren
	interstitielles Emphysem	Exspirationszeit ↑ PIP ↓ größerer Tubus mit geringerer Resistance FiO_2 ↑ und $paCO_2$ ↑ (permissive Hyperkapnie) tolerieren

Beendigung einer maschinellen Beatmung

▶ **Prinzip:** Angestrebt wird eine möglichst kurze Beatmungsdauer, um sekundäre Lungenschäden durch die Beatmung zu vermeiden und das Infektionsrisiko zu senken. Die Beatmungsentwöhnung gelingt oft über eine Phase mit druckunterstützter Beatmung:

1. Beatmungsdruck reduzieren, bis ein physiologisches Tidalvolumen (FG/NG 4–6 ml/kg KG, Kinder 7–10 ml/kg KG) erreicht ist.
2. FiO_2 senken bis ca. 0,3 (vorher ist der Erfolg einer Extubation fraglich).
3. PEEP auf 4(–5) reduzieren.
4. Assistierte Beatmung (s. o.) verwenden.
5. Betamungsfrequenz reduzieren auf ca. die Hälfte der altersphysiologischen Atemfrequenz.
6. Reinen CPAP vermeiden, weil für Patient anstrengend, Gefahr eines negativen intrapleuralen Drucks und damit eines Lungenödems. Extubation bei Druckunterstützung (DU) 6–8 cm H_2O möglich.
7. Ggf. Diuretika zu Verminderung eines Lungenödems.
8. Bei Frühgeborenen evtl. Dexamethason 0,1 mg/kg KG/d für 2–3 d? Nach Langzeitintubation, z. B. > 2 Wochen kann vor Extubation zur Verringerung eines Larynxödems Dexamethason 2 × 0,3 mg/kg KG erwogen werden.
9. Sedierung bzw. Analgosedierung reduzieren. Patient sollte ansprechbar sein und abhusten können (Schutz vor Aspiration).
10. Magen entleeren und Maske mit Beutel bzw. Intubationsbesteck für möglichen Misserfolg der Extubation bereitlegen, Sedierung und Relaxierung für mögliche Reintubation vorbereiten.
11. Extubation nach gründlichem Absaugen der Atemwege, Blähen eher von fragwürdigem Nutzen.
12. HfNC oder NIV mit Gabe von erhöhtem FiO_2 nach Bedarf und Sauerstoffsättigungswerten.
13. Ruhe und keine Manipulationen am Patienten.

34.4 Plötzlicher Säuglingstod (SIDS/SID), ALTE

Grundlagen

- **Definition:**
  - *SID(S)* (sudden infant death [syndrome]): Unerwarteter und plötzlicher Tod eines Säuglings (sehr selten eines Kleinkindes) ohne erkennbare Todesursache bei klinischer Untersuchung und Obduktion. *Synonyme:* sudden and unexpected death of infants (SUDI), mors subita infantum, crib death, cot death.
  - *ALTE* (apparent life threatening event, „Sterbeanfall“, früher *Near-SIDS*): Unerwarteter und plötzlicher Zustand mit Apnoe, Blässe und/oder Zyanose und Leblosigkeit. Wird vielfach als „Vorstufe“ von SIDS angesehen, wobei eine rechtzeitige Intervention (Reanimation) den Todeseintritt verhindern kann. Dabei werden sog. idiopathische ALTE (keine ausreichende klinische Erklärung) und ALTE bei zugrunde liegender Erkrankung (Meningitis, Urosepsis u. a.) unterschieden.
- **Pathologisch-anatomische Klassifikation des SID(S):**
  - *Klassisches SID(S):* Plötzlicher und aufgrund der Vorgeschichte unerwarteter Tod, nach vollständiger postmortaler Untersuchung keine Krankheitsbefunde (außer Petechien auf Thymus und Pleura, Hirnödem, zerebrale Gliavermehrung u. a. subtile Veränderungen).
  - *Borderline-SID(S):* Plötzlicher Säuglingstod mit einigen pathologischen Befunden (Otitis, Bronchitis, Enteritis u. a.) bei der Leichenöffnung oder weiteren Untersuchungen, jedoch keine den Todeseintritt erklärenden Befunde.
  - *Nicht obduzierte Fälle* von plötzlich verstorbenen Säuglingen (sollte eigentlich nicht vorkommen, da plötzliche und ungeklärte Todesfälle immer einer Obduktion zugeführt werden sollten).
- **Pathogenese:**
  - Nicht sicher bekannt, wahrscheinlich funktionelle Instabilität autonomer Zentren (Atmung mit paradoxer Atemantwort, d. h. Suppression bei Hypoxie, verzögerte Weck-(arousal-)Reaktion, Kreislauf mit verstärkten Bradykardien bei Apnoen, Hitzestress u. a.) im Schlaf.
  - Dekompensation durch verschiedene Trigger (Infektion der Luftwege, besonders RS-Viren, mit zentralen und obstruktiven Apnoen, Bauchlage, Überwärmung, gastroösophagealer Reflux mit laryngealem Chemoreflex und Apnoen, zerebrale Krampfanfälle, Nikotin, phenotiazinhaltige Fiebermittel u. a.).
  - Neue Untersuchungen belegen bei SID(S)-Fällen einen Neurotransmitterdefekt im ZNS (v. a. Serotonin), der möglicherweise eine adäquate Atemantwort bei hypoxischen Episoden verhindert. Insgesamt handelt es sich allerdings vermutlich um ein multifaktorielles Geschehen, d. h. es müssen mehrere „ungünstige“ Bedingungen zusammentreffen.
- **Vorkommen:** ohne Prävention 0,5–2‰ aller lebend geborenen Säuglinge, in Ländern mit Präventionskampagnen bis unter 0,1‰ absinkend. Gipfel im 2.–4. Lebensmonat, Jungen ÷ Mädchen = 60 ÷ 40. SID(S) tritt zu über 90 % im Schlaf auf. Saisonaler Wintergipfel (v. a. RSV-Zeit!); höhere Inzidenz in niedrigen sozialen Schichten.
- **Klinische „Risikozeichen“:**
  - Auffälligkeiten im Schlaf: Obstruktive Schlafapnoen, auffallende Blässe oder Zyanose, starkes Schwitzen, erschwerte Erweckbarkeit.
  - Trinkschwierigkeiten (Saug-Schluck-Atem-Koordinationsstörungen), gehäuftes Erbrechen.
  - Apathisches Verhalten, schrilles Schreien.
- **Risikofaktoren:**
  - Bauchlage (und Seitenlagerung) im Schlaf, weiche Bettunterlage.
  - Überwärmung im Schlaf.
  - Nikotinbelastung des Säuglings.
  - Drogen- und Nikotinabusus in der Schwangerschaft.
  - Junge Mutter, kurze Schwangerschaftsintervalle.

- Soziale Faktoren: Alleinlassen im Schlaf, verminderte Zuwendung, vermindertes Interesse für Pflege- und Gesundheitsmaßnahmen.
- Zustand nach ALTE.
- Perinatale/neonatale Komplikationen insbesondere bei Frühgeburtlichkeit, v. a. bei bronchopulmonaler Dysplasie, kurz BPD (S. 262).
- Riskante Schlafsituation: Einklemmen, Strangulieren, Überdecken im Bett.
- SID(S) bei Geschwistern (je nach Studie kaum bis 10-fach erhöhtes Risiko).
- „co-sleeping" (*Cave:* Sofas!) bzw. „bed-sharing" (Schlafen im elterlichen Bett), v. a. bei nicht gestillten Kindern und/oder rauchenden Eltern.

Differenzialdiagnosen

▶ Plötzlicher Tod bei Grunderkrankungen: ZNS-Erkrankungen (z. B. Blutungen, Fehlbildungen, Tumoren, Meningitis), respiratorische Erkrankungen (z. B. Laryngitis, Pneumonie, Aspiration), kardiovaskuläre Erkrankungen (z. B. Herzfehler, Myokarditis), gastrointestinale Erkrankungen (Dehydration), Stoffwechselstörungen, Unfall im Bett (Ersticken), Kindstötung (Ersticken).

Cave: Etwa 5 % (amerikanische Quellen) aller SID(S)-Fälle sind vermutlich Kindstötungen! Mit einer Obduktion kann diese meist nachgewiesen bzw. ausgeschlossen werden.

Maßnahmen

▶ **Bei SID(S):**

- Ggf. noch Reanimation (S. 805) versuchen, bei sicheren Todeszeichen aber Abstand davon nehmen (keine Demonstrationsreanimation!).
- Genaue Anamnese, sorgfältige körperliche Untersuchung.
- Inspektion und Beurteilung des Ortes und der Umstände („death scene investigation").
- Polizei hinzuziehen. Obduktion veranlassen (sollte immer erfolgen!); durch Pathologen oder Gerichtsmediziner (bevorzugt).
- Auf Totenschein immer „ungeklärte Todesursache" ankreuzen. Dies führt automatisch zu staatsanwaltlichen Ermittlungen, was im Interesse der Eltern gut und für die Zukunft entlastend ist.
- Einfühlsam (!) mit den Eltern sprechen, um Missverständnissen und eventuellen Schuldgefühlen vorzubeugen. Psychologische Hilfe und Gespräch nach Abschluss der Untersuchungen anbieten. Hinweis auf Selbsthilfegruppen (s. u.).

▶ **Bei ALTE:**

- Immer stationäre Aufnahme und Überwachung mit Herz-Atem-SaO_2-Monitoring.
- Anamnese bzgl. Risikofaktoren (s. o.).
- *Weitere Untersuchungen je nach klinischer Symptomatik:* EKG (QT-Verlängerungssyndrom?), Echokardiografie, EEG (zerebrale Anfälle?), Schädelsonografie (Ausschluss Hirnblutung, evtl. MRT), Ösophagus-pH-Metrie oder -Manometrie (gastroösophagealer Reflux?), Infektionen (z. B. RS-Viren), Stoffwechseluntersuchungen (Hypoglykämien, Organoazidopathien, Carnitin-, Biotinidasemangel, MCAD = Medium-Chain-Acyl-CoA-Dehydrogenase Deficiency), BB, CRP, Laktat, BGA (metabolische Azidose?), Harn, LP u. a.
- *Poly(somno)grafie (PSG) bzw. Oxycardiorespirografie (OCRG):*
  - Bei ALTE, ungeklärten Zyanoseanfällen und V. a. obstruktive Schlafapnoen, evtl. bei Geschwistern von SID(S)-Kindern.
  - Erfassung von obstruktiven und langen zentralen Apnoen, Bradykardien und Hypoxämien. *„Abnorme" Werte bei 6-Stunden-Nachtmessung:* Zentrale Apnoe für ≥ 15 sek in Verbindung mit Hypoxämie und Bradykardie, mindestens 3 obstruktive Apnoen ≥ 5 sek, jede obstruktive Apnoe > 10 sek, $SaO_2 \leq 85\,\%$ bzw. Herzfrequenz ≤ 80/min für mind. 10 sek bzw. Abfall der Herzfrequenz um mehr als 30 % unter die basale Herzfrequenz. Von der Norm abweichende Werte sind allerdings nicht pathognomonisch für SID(S)-Risiko.

  Beachte: Als Screeningmethode zur Erkennung eines SID(S)-Risikos nicht geeignet.

Prävention

- Informationsbroschüren für Eltern und Gesprächsrunden über Pflegeanleitungen und Vermeidung von Risikofaktoren (s. o.), ggf. Schulung in Reanimationsmaßnahmen.
- Säuglinge mit Risikofaktoren erkennen und Risikofaktoren beachten, eventuelle Ursachen behandeln bzw. Monitoring bei Indikation.
- **Hinweise für den Alltag:**
  - *Cave:* Bauchlage des Säuglings im Schlaf ist der wichtigste Risikofaktor, Säuglinge sollten im ersten Lebensjahr in Rückenlage schlafen!
  - Keine weichen Schlafunterlagen (Polystyren, Schafwolle, weiche Kissen u. a.) verwenden.
  - Säuglinge sollten so ins Bett gelegt werden, dass der Kopf nicht durch Bettzeug bedeckt werden kann, Schlafsack ist empfohlen.
  - Im Schlaf einen Schnuller verwenden, wenn das Kind daran gewöhnt ist (aber kein Zurückstecken nach Herausfallen im Schlaf).
  - Säugling möglichst nicht allein lassen, sondern z. B. im Zimmer der Eltern schlafen lassen (in eigenem Bettchen).
  - Raumtemperatur und Bettdecke sollten so gewählt werden, dass es für das Kind angenehm, d. h. weder zu warm noch zu kalt ist (18–20 °C).
  - Säuglinge sollten sowohl vor als auch nach der Geburt in einer rauchfreien Umgebung aufwachsen.
  - Säugling von Aufregungen und Stress fernhalten.
  - Säuglinge sollten – wenn möglich – gestillt werden.
  - Empfohlene Vorsorgeuntersuchungstermine einhalten (evtl. Erkennen von „Risikozeichen" durch Kinderarzt).
- **Überwachung mit Heimmonitor:** Ein Zusammenhang zwischen Schlafapnoen, ALTE und SID(S) ist nicht bewiesen, es gibt jedoch kasuistische Erfahrungen der rechtzeitigen Interventionsmöglichkeit bei bedrohlichen Apnoen.
  - *Indikationen:*
    - Obligatorisch: Kind mit einem lebensbedrohlichen Ereignis im 1. Lebensjahr, ALTE, rezidivierende klinisch manifeste Schlafapnoen und Bradykardien (v. a. bei Frühgeborenen), Kind nach nachgewiesenen Atem- und Herzrhythmusstörungen.
    - Fakultativ: Säuglinge drogenabhängiger Mütter, wenn die Eltern große Angst vor dem Plötzlichen Säuglingstod haben und ein normaler Alltag zwischen Eltern und Kind so erschwert ist, ggf. bei SID(S)-Geschwistern, in individuellen Situationen, überlebendes Mehrlingskind nach SID(S), Kind mit bronchopulmonaler Dysplasie.
  - *Herz-Atem-Monitor:*
    - Bei obstruktiven Apnoen, Bradykardien, nach ALTE und bei symptomatischen Frühgeborenen.
    - Reiner *Atemmonitor* ist obsolet.
    - Möglichkeiten der Fehlalarme beachten (> 90 % aller Alarme).
    - Wenn verfügbar, Event-Monitore (nachträgliche Auswertung der Alarmsituation) vorziehen.
    - Bei bestehender Indikation werden die Kosten von den Kassen übernommen. Einige Kassen haben eigene Leihgeräte (von sehr unterschiedlicher Qualität), einige Firmen bieten „Komplett-Service" und regeln alles mit den Kassen. Es ist immer ein gesonderter Antrag erforderlich.
    - Gründliche Schulung der Eltern, Monitor-Sprechstunde (um Fehlalarme zu minimieren), 24-h-Erreichbarkeit notwendig.
- **Elternbetreuung nach SID(S):** Trauerarbeit mit den Eltern zur Vermeidung von Isolierung, Depression, Selbstvorwürfen und Partnerschaftskrisen: Persönliches Gespräch mit den Eltern führen und diese gezielt informieren, Langzeitbetreuung ge-

währleisten und auf das Angebot eines psychosozialen Netzes durch Elternselbsthilfegruppen (z. B. GEPS Deutschland, SIDS Austria, SIDS Schweiz; s. u.) hinweisen. Geschwister und Großeltern sollten in die Trauerarbeit einbezogen werden.
- **Internet:** www.sids.de, www.babyschlaf.de, www.sids.at, www.sids.ch, www.geps.de.

34.5 Schock

Definition und Symptomatik

- **Definition:** Minderperfusion der Organe mit Mikrozirkulationsstörungen und folgender Organfunktionsstörung. Eine unzureichende periphere Sauerstoffversorgung ist ein häufiger, aber nicht obligater Mechanismus.
- **Symptomatik, körperlicher Untersuchungsbefund:**
  - Haut: Blass, kühl, marmoriert, zyanotische Akren und Lippen. Rekapillarisierungszeit > 3 sek. Beim septischen Schock kann die Haut initial noch warm sein (typisch: sehr kurze Flash-Rekapillarisierung).
  - Herz-Kreislauf-System: Der Puls ist schnell, fadenförmig. Bei kardiogenem Schock und bei Neugeborenen häufig Bradykardien. Der Blutdruck ist erst in Spätstadien erniedrigt.
  - Atmung: Tachypnoe, Dyspnoe, Apnoe, Schnappatmung.
  - Niere: Oligurie < 1 ml/kg KG/h oder Anurie.
  - Stoffwechsel: Laktatazidose, Hypoglykämie nicht selten.
  - Unruhe des Patienten, später Apathie, Somnolenz.

Schockphasen

- **Phase 1:** *Kompensierter* Schock mit Mikrozirkulationsstörung: Ausschüttung von Katecholaminen mit Steigerung der Herzfrequenz, Engstellung von Arteriolen und Venolen. Dadurch wird das Intravasalvolumen aus dem venösen System rekrutiert. Folge ist eine Stabilisierung des arteriellen Blutdrucks. Die *Zentralisierung* führt dazu, dass lebenswichtige Organe (Gehirn, Herz) ausreichend mit Blut versorgt, die Abdominalorgane aber minderversorgt werden.
- **Phase 2:** *Dekompensierter* Schock mit arterieller Hypotension und/oder Endorganfunktionsstörungen z. B. Entwicklung eines Lungenödems und ARDS (adult respiratory distress syndrome); akutes Nierenversagen.
- **Phase 3:** *Irreversibler Schock* mit Organausfall, z. B. ARDS, Schockniere, Schockleber, Schädigung des Intestinums, bis hin zum Tod.

Ätiologie und Symptomatik

- **Hypovolämischer Schock:** Intravasalvolumen vermindert, dadurch auch Vorlast, ZVD (zentral venöser Druck) und Herzzeitvolumen vermindert.
  - **Ursachen:** Wasser- und Elektrolytverlust (Diarrhö, Erbrechen, Ileus, Verbrennungen, Pankreatitis, Peritonitis mit Aszites, Diabetes insipidus, Diabetes mellitus, AGS mit Salzverlust), Blutungen (nach Trauma, gastrointestinaler Blutung), Plasmaverluste (Kapillarleck bei Verbrennung, Sepsis, Peritonitis), nephrotischem Syndrom.
  - Relative arterielle Hypovolämie und hoher ZVD: Perikardtamponade.
  - Stadien und Symptome bei Blutverlust:
    - < 15 %: Herzfrequenz ↑, Blutdruck + Rekapillarisierungszeit normal.
    - 15–25 %: Tachykardie, Tachypnoe, Oligurie, Rekapillarisierungszeit ↑.
    - 25–35 %: Zusätzlich Oligurie, Anurie, Somnolenz, Blutdruck ↓.
    - 35–50 %: Koma, Bradykardie,
- **Obstruktiver Schock:** Extrakardial bedingte Einschränkung der diastolischen Füllung oder des systolischen Auswurfs, dadurch hoher ZVD und Stauungszeichen wie bei kardiogenem Schock.

- **Ursachen:** Pneumothorax, Lungenembolie, Überblähung, Positivdruckbeatmung, pulmonal-hypertensive Krise, Aortendissektion, Aotenisthmusstenose, Perikardtamponade.

▶ **Kardiogener Schock:** Verminderte Auswurfleistung des Herzens mit Vorlasterhöhung und dabei systemischem Blutdruckabfall.
- **Ursachen:** Folge von Hypoxie, Kardiomyopathie, Herzvitien, Rhythmusstörungen, koronarer Herzkrankheit, Perikardtamponade, Linksobstruktion, bei Neugeborenen z. B. hypoplastisches Linksherz, kritische Aorten-(isthmus-)stenose, Myokarditis, kardiales Trauma. Intoxikation mit Barbituraten oder Phenytoin u. a.
- **Symptomatik:** Wie bei hypovolämischem Schock, aber zusätzlich Lungenödem mit Atemnot, Zyanose, feinblasige Rasselgeräusche, ggf. auch Vergrößerung der Leber.

▶ **Anaphylaktischer Schock** (S. 516)**:** Blutdruckabfall durch systemische Anaphylaxie. IgE-vermittelte Typ-I-Allergie. Komplement-Aktivierung, Mediatorenfreisetzung aus Mastzellen/Basophilen.
- **Ursachen:** Allergie auf Nahrungsmittel (v. a. Erdnüsse), Insektengifte (Biene, Wespe), Antibiotika, Hyposensibilisierungslösungen, Immunglobuline.
- **Symptome:** Respiratorische Symptome (Larynxödem mit Stridor, Dyspnoe; Bronchospasmus; Lungenödem), Kreislaufschock durch Vasodilatation. Daneben Juckreiz, Urtikaria, Ödeme.

▶ **Septischer Schock:** Sepsis mit arterieller Hypotension trotz Volumenreanimation. Schockzustand, der im Rahmen und durch eine systemische Infektion mit Ausschüttung von erregertypischen Endotoxinen oder Exotoxinen ausgelöst wird.
- **Ursache:** Sepsissyndrom, vgl.: Neugeborene (S. 279), ältere Kinder (S. 680).
- **Symptome** nach Sepsis-Stadien (S. 680).

Vorgehen (Diagnostik, Monitoring)

▶ **Vitalparameter** prüfen und dokumentieren:
- Bewusstseinslage: Apathie, Somnolenz, Stupor, Koma?
- Herzfrequenz, Blutdruck arteriell, sonst bis zur Stabilisierung nicht-invasiv alle 3 min, Hautperfusion (Rekapillarisierungszeit normal < 3 sek).
- Atmung: Frequenz, Dyspnoe, Stöhnen?

▶ **Arterielle BGA** (Sauerstoffsättigung, paO_2), Pulsoxymetrie.

▶ **Urinproduktion:** Ziel ist mindestens 1 ml/kg KG/h, Neugeborene 2 ml/kg KG/h.

▶ **Labor:** BB (Hämoglobin, Hämatokrit, Leukozyten, Thrombozyten), BZ, Laktat, Serumelektrolyte, Kreatinin, Transaminasen, Bilirubin, Lipase, CRP oder Procalcitonin, evtl. IL-6, Gerinnung (Quick/INR, PTT, AT III, Fibrinogen).

▶ **Bei hämorragischem Schock Bluttransfusion vorbereiten**: Kreuzblut abnehmen und Blutkonserve bereitstellen, im Notfall 0 Rh neg. geben.

▶ **Bei V. a. septischen Schock** aerobe und anaerobe Blutkultur (bei Leukopenie auch Pilzkulturen anfordern), ggf. Kultur von Urin, Liquor, Hautabstrichen.

▶ **Röntgen-Thorax:** Lungenödem, Herzgröße, Pneumonie, Pleuraerguss, Pneumothorax.

▶ **EKG** bei V. a. Rhythmusstörungen.

▶ **Echokardiografie** zur Beurteilung der Myokardfunktion und zum Ausschluss einer Herzbeuteltamponade durch Perikarderguss.

▶ V. a. bei Neugeborenen **zwei Temperatursonden:** Kerntemperatur und periphere Hauttemperatur (z. B. am Fuß).

▶ **Erweiterte Diagnostik je nach Situation:**
- Fast immer: Arterielle Blutdruckmessung, ZVK-Anlage.
- Messung des zentralen Venendruckes über zentralen Venenkatheter.
- Laktat evtl. gemischt-venöse O_2-Sättigung.
- Evtl. Messung des Herzzeitvolumens mittels Thermodilution, Monitoring des HZV über *pulse contour analysis:* nicht überall verfügbar, wenig pädiatrische Da-

ten. Bisher nicht klar, ob klinischem Monitoring (Rekap-zeit, Diurese) oder Laktat- und/oder $ScvO_2$-Verlauf überlegen.

Therapie

- **Allgemeine Therapieprinzipien:**
  - Bei Herz-Kreislauf-Stillstand Vitalfunktionen sichern und Kind reanimieren (S. 805).
  - Schocklagerung, d. h. Beine hoch, Kopf tief lagern. Ausnahme: Kardiogener Schock, hier Oberkörper eher leicht erhöht lagern.
  - Ursache des Schocks behandeln, z. B. Ausgleich des Volumenmangels, Sepsistherapie.
  - Bei Anämie ggf. Transfusion (Ziel: Hb 8 g/dl).
  - Ausgleich einer evtl. vorliegenden Hypoxämie durch O_2-Gabe (→ pulmonale Vasodilatation).
  - Bei schwerem Schock, der nicht schnell reversibel erscheint, den Patienten intubieren (S. 241) und beatmen (S. 815) (bis zu 20–30 % des Herzzeitvolumens sind für die Atemarbeit erforderlich).
- **Volumengabe** zur Verbesserung der Herz-Kreislauf-Funktion:
  - Physiologische NaCl-Lösung oder Ringerlösung 20 ml/kg KG rasch. Die initiale Dosis muss bei protrahiertem Schock oft mehrfach wiederholt werden, abhängig von Erfolg: Kontrolle von Blutdruck und Hautperfusion; Ziel: Rekapillarisierungszeit < 3 sek.
  - Beendigung bei fehlendem Ansprechen, Verschlechterung der Sättigung, feinblasigen RGs, Lebervergrößerung.

  Cave: Bei kardiogenem Schock nur vorsichtige Volumengabe unter exakter Beobachtung der Wirkung auf Blutdruck, Dyspnoe etc.
- **Gabe von Katecholaminen und Alternativen**: Es stehen mehrere positiv inotrop wirksame und vasopressorische Medikamente zur Verfügung. Die Auswahl richtet sich nach vorliegenden Problemen: myokardiale Insuffizienz vs. Vasotonusverlust. Rücksicht muss auf das Vorliegen einer pulmonalen Hypertonie genommen werden (***Cave:*** α-Rezeptor-Agonisten). Häufig werden die folgenden Medikamente in Kombination gegeben (niedrigere Dosis, jeweilige Effekte titrierbar).
  - Dobutamin:
    - 5–10–15(–20) µg/kg KG/min DTI (Dauertropfinfusion). β1-Rezeptor-Agonist, wirkt über positive Inotropie und Chronotropie, Anstieg des Herzzeitvolumens, Verbesserung des koronaren Blutflusses, Abfall des pulmonalen und systemischen Gefäßwiderstandes. Der myokardiale Sauerstoffbedarf steigt an. ***Cave:*** Blutdruckabfall.
  - Dopamin:
    - 1–2(–4) µg/kg KG/min DTI: Anstieg der renalen, mesenterialen, zerebralen Durchblutung, Natriurese.
    - 5–10(–20) µg/kg KG/min DTI: Systemische, pulmonale und venöse Gefäßkonstriktion (ungünstig bei pulmonaler Hypertonie), Anstieg des myokardialen Sauerstoffverbrauchs.
  - Adrenalin: 0,01–0,1–1(–2) µg/kg KG/min DTI. β_1, β_2- und alpha-Rezeptor-Agonist, wirkt über positive Inotropie, Chronotropie und Erhöhung des peripheren Gefäßtonus. Indiziert bei myokardialer Insuffizienz und volumenrefraktärer arterieller Hypotension. Fördert die Kontraktilität und das Schlagvolumen, Anstieg des pulmonalen oder systemischen Gefäßwiderstandes.
  - Noradrenalin: 0,01–0,05–0,1(–2) µg/kg KG/min DTI. Hauptindikation bei Schockzustand trotz ausreichender Volumensubstitution durch niedrigen systemischen Gefäßwiderstand (z. B. bei septischem oder anaphylaktischem Schock).
  - Milrinone (Phosphodiesterasehemmer): 0,25–1,0 µg/kg KG/min. Steigerung der Kontraktilität ohne wesentliche Erhöhung des myokardialen O_2-Verbrauchs.

Nachlastsenkung durch periphere Vasodilatation, Senkung des pulmonalen Gefässwiderstandes.
- Vasopressin (0,2–3 mE/kg KG/min): periphere Gefässkonstriktion über V2-Rezeptoren. Bei Adrenalin-Refraktärität.
- Levosimendan: keine ausreichenden Erfahrungen vorliegend.

▶ **Ausgleich von metabolischen Störungen:**
- Eine schockbedingte metabolische Azidose bessert sich durch erfolgreiche Behandlung der hämodynamischen Insuffizienz. Die Gabe von Natriumbikarbonat hat keinen erwiesenen Erfolg, eher wird eine intrazelluläre Azidose verschlechtert (CO_2 diffundiert durch die Zellmembran, Bicarbonat aber nicht). Versucht wird sie dennoch im Einzelfall bei Katecholaminrefraktärität und einem ph < 7,0 (Dosis: BE × kg KG × 0,3 = ml $NaHC0_3$ 8,4 % mit Wasser 1:1 verdünnen. Günstige Effekte evtl. durch Besserung einer pulmonalen Hypertension.
- Ab einer Hypernatriämie von 150 mmol/l oder schwer therapierbarer Hyperkapnie statt Natriumbikarbonat Tris 3-molar geben ([BE × kg KG × 0,3] ÷ 3 = ml Tris). Es reicht in der Regel die Hälfte des Defizits auszugleichen.
  Cave: Tris verursacht bei paravasaler Applikation schwere Nekrosen, deshalb nur über einen zentralen Venenkatheter applizieren! Lebernekrose bei Frühgeborenen beschrieben.
- Ausgleich einer Hyperglykämie (S. 618) (durch Reduktion der Glukosezufuhr) bzw. Hypoglykämie (S. 589).

▶ **Supportive Maßnahmen:**
- Bei hohem Katecholaminbedarf: Cortisol im Plasma messen, Gabe von Hydrokortison 4 mg/kg KG/d *DTI*.
- *Bei Verbrauchskoagulopathie* (S. 502).
- Bei begleitender Niereninsuffizienz:
  – Unbedingt Euvolämie anstreben, strenge Bilanzierung zur Vermeidung von Ödemen.
  – Furosemid 1–2(–4) mg/kg KG Einzeldosis, erst nach Ausgleich des intravasalen Volumenmangels. DTI: 1–10 mg/kg KG/d.
  Cave: Furosemid erzwingt die Diurese auch bei Hypovolämie!
  – Bei Retention harnpflichtiger Substanzen evtl. Beschränkung der Eiweißzufuhr.
  – Hämofiltration (CVVhDF) bei Überwässerung, Hyperkaliämie früh anstreben.
- Prävention gastrointestinaler Blutungen (bei Kleinkindern Gabe von Milch, Omeprazol).

Hypovolämischer Schock

▶ Kopf tief, Beine hochlagern.
▶ Zur Volumentherapie Kristalloide oder Humanalbumin 5 %. Beatmungsabhängige Schwankungen des arteriell invasiv gemessenen Blutdruckes sind indirekte Hinweise auf Volumenmangel. ZVD-Messung im Verlauf kann hilfreich sein, in der Regel jedoch schlechte Korrelation mit Volumenstatus. Echo hilfreich (Ventrikelfüllung, Durchmesser der VCI).
▶ Bei Blutverlust: Blutungsquelle? Bei V. a. GI-Blutung Notfall-Endoskopie? Erythrozytenkonzentrat transfundieren. *Cave:* Hämatokrit ist in den ersten Stunden (bis 6 Stunden) nach akuter Blutung noch normal.

Kardiogener Schock

▶ **Lagerung:** Oberkörper hochlagern bei Lungenödem, flach lagern bei sehr niedrigem Blutdruck mit Perfusionsstörung des Gehirns (Somnolenz).
▶ Nur vorsichtige Volumengabe unter exakter Beobachtung der Wirkung auf Vigilanz, Herzfrequenz, Blutdruck, Dyspnoe etc., bei Lungenödem oder zunehmender Lebergröße kein weiteres Volumen.
▶ Zusätzlich zu Inotropika **Vasopressoren** (s. o.).

- **Vorlastsenkung:** Furosemid 1–2(–4) mg/kg KG Einzeldosis (je nach Erfolg alle 4–6 Stunden wiederholen).
- **Nachlastsenkung:** Milrinone. Selten erforderlich: Natrium-Nitroprussid. Initial 0,2–0,3 µg/kg KG/min, Erhaltung: 1–8(–10) µg/kg KG/min DTI. *Cave:* Cyanidintoxikation bei längerer Gabe. Nitroglyzerin 0,1–5(–20) µg/kg KG/min DTI. NW: Zu rasche Blutdrucksenkung bei Gabe im Bolus, Methämoglobinbildung.
- **Bei pulmonaler Hypertension:** Inhalation von NO (bei beatmeten Patienten), evtl Ilomedin.
- **O_2-Zufuhr:** Zunächst Nasenbrille. Bei Lungenödem Intubation und Beatmung mit eher hohem PEEP, dadurch Verminderung des O_2-Verbrauchs, Nachlastsenkung.
- **Antiarrhythmische Therapie bei Herzrhythmusstörungen** (S. 386).
- **Ausgleich von Elektrolytstörungen**.

Anaphylaktischer Schock

- **Notfallmaßnahmen:**
  - Patienten flach lagern, Kopftieflage, Beine erhöht.
  - Antigenzufuhr sofort unterbrechen. Bei parenteraler Antigenzufuhr Stauschlauch proximal der Injektionsstelle anlegen.
  - Bei Hyposensibilisierungszwischenfall oder Insektenstich Adrenalin unter die Einstichstelle spritzen.
  - Bei Schock oder Bronchospasmus rasch Adrenalin 1 : 1000 0,01 ml/kg KG i. m., bis zu 3 Dosen im Abstand von 5–15 min.
  - Möglichst rasch i. v.-Zugang mit größtmöglicher Kanüle schaffen.
  - Evtl. Adrenalin 1 : 1000 10-fach verdünnt, davon 0,01 ml/kg KG bis 0,05 ml/kg KG i. v. nach Effekt, evtl. Adrenalin-DTI.
  - Sauerstoff über eine Maske geben. Intubation (S. 241) und Beatmung (S. 815) je nach Situation.
  - Adrenalin-Inhalation bei Stridor (kein Soforteffekt).
  - Volumengabe, NaCl 0,9 % oder Ringerlaktatlösung 20 ml/kg KG rasch, evtl. wiederholt erforderlich.
  - Steroide z. B. Prednisolon (z. B. Solu-Decortin) 2–5 mg/kg KG i. v.
  - Antihistaminika: Dimetinden (z. B. Fenistil) 0,1(–0,5) mg/kg KG i. v. als ED. H2-Blocker Cimetidin 2,5–5 mg/kg KG oder Ranitidin i. v. als ED.
- **Nachsorge:**
  - Patienten 6–8 Stunden überwachen (in bis zu 20 % späte Effekte), Ursache der Anaphylaxie klären. Dann ggf. Allergiepass ausstellen.
  - Notfallmedikation mitgeben und Applikation trainieren:
    - Anapen 150 µg für Kleinkinder, ab 30 kg KG 300 µg/kg KG i. m.
    - Steroide: Celestamin N 0,5 liquidum 5–15 ml p. o.
    - Antihistaminikum Fenistil 20 Trpf. bis 6 Jahre, danach 40–60 Trpf. p. o.
  - Wenn möglich Hyposensibilisierung starten.

Septischer Schock

- **Antibiotika:** Möglichst gezielt und sofort (!) nach Abnahme der Blutkulturen geben. Bei unbekanntem Erreger empirische Wahl breit wirkender Antibiotika, z. B. Cephalosporin der sog. 3. Generation + Aminoglykosid (+ Aminopenicillin bei Neugeborenen), vgl. Antibiotikatherapie (S. 895).
- **Volumengabe:** NaCl 0,9 %. Dosis wie bei allgemeinen Therapieprinzipien (S. 827).
- **Strenge Flüssigkeitsbilanzierung**.
- Beatmung (S. 815) je nach Verlauf, häufig ARDS-Entwicklung (S. 260).
- **Katecholamine**, z. B. Adrenalin oder Dobutamin + Noradrenalin, Dosierung (S. 827).
- Behandlung der Verbrauchskoagulopathie (S. 502).
- **Steroide** (Hydrokortison 1 mg/kg KG initial gefolgt von 0,18 mg/kg KG/h) bei katecholaminrefraktärem Schock. Hypothetische Wirkungen sind Blockierung der Ent-

zündungsreaktionen (Zytokine), Hemmung der Granulozytenaggregation und Reaktivierung adrenerger Rezeptoren.

- Aktiviertes Protein C ist bei Kindern wegen hohem Blutungsrisiko nicht indiziert. Die Gabe von Protein C ist allerdings bei Purpura fulminans von einigen Experten empfohlen, obwohl keine überzeugende Studie vorliegt.
- Die Gabe von Immunglobulinen ist äußerst umstritten, am ehesten ein IgM-angereichertes Präparat geben. Ausnahme: toxic shock syndrome. Hier wird die Gabe eines IgG-Präparates empfohlen.

34.6 Dehydratation

Grundlagen und Klinik

- Die akute Dehydratation bedroht v. a. Neugeborene, Säuglinge und Kleinkinder, die einen relativ großen Wasserumsatz haben und deshalb auf Wasserverluste (Erbrechen, Durchfall, Polyurie) oder verminderte Wasserzufuhr (Erbrechen, Trinkverweigerung) sehr rasch mit klinischen Symptomen reagieren.

Hinweis: Zur Ermittlung des Flüssigkeits- und Elektrolytbedarfs (S. 114) s. Tab. 3.7 und Tab. 3.8

- **Einteilung nach klinischen Zeichen:** Tab. 34.5. Wichtig: Vorgewicht bekannt? Letzte Miktion?

Tab. 34.5 • **Klinische Zeichen einer Dehydratation (aus AWMF Leitlinie 068/003)**

	Minimale oder keine Dehydratation (< 3 % Gewichtsverlust)	Leichte bis mittelschwere Dehydratation (3–8 % Gewichtsverlust)	Schwere Dehydratation (≥ 9 % Gewichtsverlust)
Allgemeinzustand, Bewusstsein	gut, wach	unruhig, irritabel oder müde	apathisch, lethargisch, bewusstlos
Durst	normal	durstig, gierig zu trinken	trinkt schlecht oder kann nicht mehr trinken
Herzschlag	normal	normal bis erhöht	Tachykardie, bei weiterer Verschlechterung Bradykardie
Pulsqualität	normal	normal bis vermindert	schwach bis fehlend
Atmung	normal	normal bis vertieft	tiefe Azidoseatmung
Augen, Fontanelle	normal, im Niveau	eingesunken	tief eingesunken
Tränen	vorhanden	vermindert	fehlend
Schleimhäute (Mund, Zunge)	feucht	trocken	ausgetrocknet
Hautfalten (Hautturgor)	verstreichen sofort	verstreichen verlangsamt, aber < 2 Sek.	bleiben > 2 Sek. stehen
Rekapillarisierung	normal	verlängert	stark verlängert
Extremitäten	warm	kühl	kalt, zyanotisch
Urinproduktion	normal oder vermindert	vermindert	minimal

- **Einteilung nach Natriumverlust:**
  - Isotone Dehydratation: Na + 130–150 mmol/l. Verlust von Wasser und Natrium im Verhältnis wie im Serum. Ursachen: z. B. Erbrechen, Durchfall, Verbrennung, Ileus.
  - Hypotone Dehydratation: Na + < 130 mmol/l. Natriumverlust > Wasserverlust. Ursachen: z. B. Polyurie bei Schocknieren, AGS mit Salzverlustsyndrom, Niereninsuffizienz.
  - Hypertone Dehydratation: Na + > 150 mmol/l. Wasserverlust > Natriumverlust. Ursachen: z. B. Fieber, Hyperventilation, "Toxikose", ausgeprägte wässrige Diarrhö, Diabetes mellitus, unzureichende Infusionstherapie/Flüssigkeitszufuhr, Diabetes insipidus, hohe Perspiration insensibilis bei Frühgeborenen. ***Cave:*** bei hypertoner Dehydration wird der Grad der Dehydration klinisch in der Regel unterschätzt.

Diagnostik

- **Anamnese:** Erfragen: Durchfall wie lange? Wie oft? Stuhlbeschaffenheit (wässrig, blutig, breiig)? Erbrechen? Fieber? Urinmenge? Trinkmenge in den letzten Stunden? Auslandsaufenthalt? Wird Kind gestillt? Durchfall in Umgebung?
- **Körperliche Untersuchung** (inkl. wiegen), Gewichtsverlust abschätzen, bei Enteritis Wasserverluste über Stuhl abschätzen (durch Wiegen der Windeln) → mit diesen Informationen dann zunächst Schweregrad einschätzen und damit Bedrohung.
- **Labor** (Merke: Bei leichter Dehydratation, die ambulant/oral rehydriert werden kann, ist Labordiagnostik entbehrlich!):
  - Serum: Na +, K +, Cl–, Ca2 +, Hämatokrit (↑), BGA (Azidose?), BZ, Kreatinin, Harnstoff, Gesamteiweiß.
  - Versuch der mikrobiologischen Erregeridentifikation: Bei wässrigen Stühlen z. B. Rotaviren, Adenoviren, Noroviren; bei schleimig, blutigen Stühlen mit Bauchschmerzen z. B. Salmonellen, Shigellen, Yersinien, Campylobacter, Escherichia coli (EHEC, EPEC, EIEC etc.).
  - Urin: Stix (für raschen Überblick), spez. Gewicht, Aceton, Glukose (bei V. a. Diabetes mellitus), Urinmenge ermitteln (z. B. über Wiegen der Windeln).

Weiteres Vorgehen bei Dehydratation ohne Schock

- **Prinzip:** Ausgleich der Wasser- und Elektrolytverluste innerhalb von spätestens 48 h. Dabei soll bei einer hypernatriämischen Dehydratation zur Vermeidung eines Hirnödems der Wasserverlust relativ langsam ausgeglichen werden, damit die Serumkonzentration von Natrium langsam absinkt (8–12 mmol/l/24h) → am besten mit oraler Rehydratationslösung. Die Datenlage zu Reisschleim-Mischungen und reduziertem Laktosegehalt ist nicht ausreichend, um die Verwendung zu empfehlen.
- **Orale Rehydratation:**
  - Empfehlung der ESPGHAN 2014 s. Tab. 34.6. Der Gehalt dieser Lösung an Na +, K +, Cl– und HCO_3^- orientiert sich an den Elektrolytverlusten bei Enteritiden durch in Europa häufige Erreger (z. B. Rotaviren). Cholera z. B. führt zu höheren Na + -Verlusten, deshalb enthält die für die Rehydratation in den Tropen entwickelte sog. „WHO-Lösung" mehr Natrium.
  - Dosierung: Bei Gewichtsverlust < 5 % 50 ml/kg KG/4 h, bei Gewichtsverlust von 5–10 % 80 ml/kg KG in 3–4 h. Zufuhr am besten löffelweise gekühlt alle 5 Minuten.
  - Bei persistierendem Erbrechen (bei Enteritis) evtl. Versuch mit Ondansetron (***cave:*** long-QT).
  - Bei nicht ausreichender Trinkmenge: Rehydration über Magensonde bei Versagen der enteralen Rehydration und schwerer Dehydration: 20 ml kg NaCl 0,9 i. v. über 2 bis 4 Stunden, Elektroytkontrolle und Kaliumzugabe 20 mmol/l, sobald Diurese.
  - Gestillte Kinder sollten weiter gestillt werden.
- **Nach 4 h Situation erneut evaluieren:**
  - Unvollständiger Gewichtsausgleich → Fortsetzung der oralen Rehydratation (s. o.) bis Rehydratation erfolgreich, aber trotzdem Beginn der Realimentation.

Tab. 34.6 • Zusammensetzung oraler Rehydratationslösungen

Präparate auf Glukosebasis						
	ESPGHAN-Empfehlung	**GES 60 (Milupa, Deutschland)**	**Oralpädon 240 (Fresenius, Deutschland)**	**Humana Elektrolyt (Humana, Deutschland)**	**Elotrans**	**Normolyt**
		A*	**A***	**D***	**D**	**A**
Natrium (mmol/l)	60	60	60	46	90	60
Kalium (mmol/l)	20	20	20	35	20	20
Chlorid (mmol/l)	≥ 25	50	60	45	80	50
Bikarbonat (mmol/l)	0	30	0	0	0	0
Zitrat (mmol/l)	10	0	10	12	10	10
Glukose (mmol/l)	74–111	110	90	100	220	111
Glukose (g/l)	13,3–20,0	19,8	17,8	18,0	40	20,0
Osmolarität (mosm/l)	200–250	270	240	215	311	251

- Realimentation: Keine spezielle Enteritis-Kost notwendig (v. a. kein Reisschleim oder verdünnte Milch), sondern nach Lust des Kindes bzw. bei vermutet gestörtem Essverhalten der Familie mit entsprechenden Empfehlungen z. B. zu Fettreduktion. Zugabe von Lactobacillus LGG verkürzt evtl. Enteritis-Dauer (gezeigt für Rotaviren).

Vorgehen bei Dehydration mit Schock

- Erst Kreislauf stabilisieren bzw. Schocktherapie, erst danach Elektrolytausgleich.
- Keine sofortige Normalisierung der Elektrolyte anstreben, Natrium darf bei Hypernatriämie nur um max. 0,5 mmol/l/h absinken bzw. bei Hyponatriämie ansteigen.
- Mit NaCl-0,9 %-Lösung zur Schockbekämpfung beginnen.
- Bei Rehydratation auf Hypokaliämie achten.
- **Schock + hypernatriämische Dehydratation** = Serum-Natrium > 150 mmol/l, Gewichtsverlust > 10 %.
  - *Phase 1 – Schockstadium:*
    - Infusion von NaCl 0,9 % (isoton) oder Ringer-Laktatlösung 20 ml/kg KG rasch, evtl. mehrfach, bis Besserung von Rekapillarisierungszeit und Vigilanz.
  - *Phase 2 – Rehydratationsphase bis 48 h nach Beginn:*
    - Beginn mit isotoner Elektrolyt-Lösung, die Glukose 5-% enthält. Serumelektrolytkontrolle nach spätestens 2 Std.
    - *Cave:* Hypokaliämie möglich, daher rechtzeitig Kalium zuführen (aber erst wenn Urinproduktion wieder in Gang gekommen ist!).

- Infusionsmenge: Erhaltungsbedarf (s. o.) für 2 d (z. B. 2 × 80 ml/kg KG) + Flüssigkeitsdefizit (ca. 10–15 % des Gewichtes) + anhaltende Verluste über den Stuhl (geschätzt).

Cave: Natrium darf nur um 0,5 mmol/l/h absinken, sonst besteht die Gefahr eines Hirnödems! Daher häufige Na-Kontrollen.

- Alternativ kann im Verlauf der Phase 2 auch oral rehydriert werden (s. o.), wenn keine Schockzeichen oder ZNS-Symptome mehr vorhanden sind.

- **Volumenmangelschock bei isotoner bzw. hypotoner Dehydratation:**
  - Zunächst parenterale Rehydratation: Intravenöse Volumenapplikation (20 ml/kg KG NaCl 0,9 % oder Ringerlösung rasch und wiederholt), bis Blutdruck, Herzfrequenz, Organ- und Hautperfusion wieder normal sind.
  - Danach entweder orale Rehydratation (s. o.) oder parenteraler Ausgleich des Basisbedarfs an Wasser und Elektrolyten über 24 Std.
    - *Infusionslösung:* Isotone Lösung mit einem Glukosegehalt von 5 %.
    - → 0–8 h: ⅓ des Erhaltungsbedarfs + 50 % des geschätzten Defizits + laufende Verluste.
    - → 8–24 h: ⅔ des Erhaltungsbedarfs + 50 % des geschätzten Defizits + laufende Verluste.

Prävention

- Hygieneregeln beachten.
- Impfung gegen Rotaviren.

34.7 Hyperhydratation

Isotone Hyperhydratation

- Na + 135–145 mmol/l.
- Ursachen: z. B. Infusion ↑ von isotonen Lösungen, Niereninsuffizienz, Herzinsuffizienz, Hypoproteinämie.
- Therapie: Infusion reduzieren oder stoppen, ggf. Diurese steigern (z. B. Furosemid 1–2 mg/kg KG).

Hypotone Hyperhydratation

- Na + < 130 mmol/l.
- Ursachen: z. B. Infusion ↑ hypotoner Lösungen. Inadäquate Applikation von antidiuretischem Hormon bei Enuresis. Niereninsuffizienz, Herzinsuffizienz, Hypoproteinämie.
- Therapie: Wasserzufuhr stoppen/reduzieren, ggf. Diurese steigern (z. B. Furosemid 1–2 mg/kg KG). Bei neurologischen Symptomen (z. B. Anfälle) Hyponatriämie (S. 116) mit hypertonen Lösungen ausgleichen.

Hypertone Hyperhydratation

- Na + > 150 mmol.
- Ursachen: z. B. Infusion ↑ hypertoner Lösungen. Hochdosierte Gabe von Natrium-Bicarbonat bei Niereninsuffizienz.
- Therapie: NaCl-Zufuhr stoppen/reduzieren, Infusion von Wasser/hypotonen Lösungen Furosemid. Bei Na + > 160 mmol/l ggf. Dialyse planen.

34.8 Störung des Kaliumstoffwechsels

Hypokaliämie

- **Definition:** Serum-K^+ < 3,5 mmol/l.
- **Ursachen:**
  - Verminderte Zufuhr: Parenterale Ernährung, hohe Flüssigkeitsmengen, Berechnungsfehler bei Infusionstherapie, Nahrungszufuhr ↓.
  - Erhöhte Verluste:
    - Renal: Gesteigerte Diurese, renale tubuläre Azidose, Bartter-Syndrom, Dialyse, Alkalose (zugleich Umverteilung von extra- nach intrazellulär).
    - Enteral: Diarrhö, Erbrechen, nekrotisierende Enterokolitis.
    - Endokrin/metabolisch: Thyreotoxikose, Hyperaldosteronismus.
    - Medikamentös: z. B. Diuretika, Laxanzien, Insulin, Glukokortikoide, β-Sympathomimetika.
- **Symptome:**
  - Apathie bis hin zum Koma, Areflexie.
  - Obstipation, ggf. paralytischer Ileus.
  - Polyurie, Polydipsie.
  - Herzrhythmusstörungen (cave erhöhte Digitalisempfindlichkeit).
  - Hinweis: V. a. beim Neugeborenen treten die Symptome der Hypokaliämie relativ spät auf. Hypokaliämie + Hypertonie → V. a. Hyperaldosteronismus, z. B. Bartter-Syndrom (S. 465).
- **Diagnostik:**
  - Labor: Elektrolyte, BGA, weitere je nach vermuteter Ätiologie.
  - EKG: Erniedrigte T-Welle, evtl. zusätzliche U-Welle, ventrikuläre Extrasystolen (!), Bigeminus, ST-Senkung, supraventrikuläre Arrhythmien.
  - Blutdruck messen! (Ggf. Renin, Aldosteron, Cortisol bestimmen.)

Hinweis: Ein Defizit von K^+ lässt sich nicht nach der Formel wie bei Hyponatriämie für Na^+ berechnen, da K^+ fast ausschließlich intrazellulär vorkommt.

- **Therapie:**
  - *Möglichst kausale Therapie* anstreben (s. Ursachen; z. B. Therapie mit Schleifendiuretika auf kaliumsparende Diuretika umstellen).
  - *Orale Substitution* (bei funktionsfähigem GIT):
    - In leichten Fällen kaliumreiche Ernährung, z. B. Bananen, Nüsse, Gemüse).
    - Medikamentös, z. B. Kalinor Brause 40 mmol/Tbl., NW: Übelkeit, Erbrechen: Zur Anhebung des Serum-K^+ um 1 mmol/l bei K^+-Ausgangswert < 3 mmol/l ca. 3–4 mmol/kg KG/d substituieren, bei Ausgangswert 3–4 mmol/l ca. 2–3 mmol/kg KG/d substituieren. Dosis auf 2–3 ED verteilen.
  - *Parenterale Substitution* (z. B. KCl 7,45 %, 1 ml = 1 mmol): Maximal 0,5 mmol/kg KG/h i. v. zuführen! (Ausnahme: bedrohliche Rhythmusstörungen!) Kaliumzufuhr immer verdünnt in Spritzenpumpe, am besten Infusionsleitung markieren, keine Bolusgaben über diese Leitung!

  Cave: Kalium langsam substituieren! Gefahr von Herzrhythmusstörungen und Herzstillstand! Verlaufskontrolle nach ca. 4–6 h.

Hyperkaliämie

- **Definition:** Serum-K^+ > 6,0 mmol/l (Symptome fast nie < 7 mmol/l).
- **Ursachen:**
  - *Pseudohyperkaliämie* (häufigste Ursache!): Durch Hämolyse der Blutprobe (Staubinde zu lange angelegt, zu rasche Aspiration des Blutes.
  - *Gesteigerte Zufuhr:* z. B. Infusionsfehler.
  - *Verminderte Ausscheidung:*
    - Renal, urologisch: Niereninsuffizienz, renale tubuläre Azidose Typ IV, obstruktive Uropathie.

- Endokrin: Hypo- und Pseudohypoaldosteronismus (mit Hyponatriämie kombiniert), schwere diabetische Stoffwechsellage, AGS mit Salzverlust.
- Medikamentös: z. B. Spironolacton, β-Blocker, ACE-Hemmer, Heparin.
- Verschiebung in den Extrazellulärraum: Azidose, katabole Stoffwechsellage, Zellzerstörung (Hämolyse, Sepsis, NEC, Tumorlyse, Rhabdomyolyse).

▶ **Symptome:** Bradykardie, Kammerflattern, -flimmern, Asystolie.
Cave: Bei der Kombination Hyperkaliämie + Hypokalzämie oder Hyponatriämie Gefahr von schweren Rhythmusstörungen erhöht.

▶ **Diagnostik:**
- Im EKG hohes, spitzes T, wannenförmige ST-Strecke, QRS-Verbreiterung. Herzrhythmusstörungen bis Kammerflimmern, AV-Block.
- BGA, Elektrolyte, weitere je nach vermuteter Ätiologie.

▶ **Therapie:** Notfalltherapie bei K > 7,5 mmol/l oder Symptomen inkl. EKG-Veränderungen.
- Ursachen suchen, Kaliumzufuhr stoppen.
- *Notfallbehandlung bei Rhythmusstörungen:*
  - Kalzium-Glukonat 10 %: 0,5–1 ml/kg KG über 2–4 min i. v. unter EKG-Kontrolle. Stop bei Herzfrequenz < 100 oder Beendigung der Rhythmusstörung. Angestrebter Ca-Wert: 3 mmol/l. Wirkung tritt sofort ein, besteht aber nur für Minuten.
  - l: Inhalativ (0,5–1 ml Sultanol-Inhalationslösung ad 3 ml NaCl 0,9 %), Wirkungseintritt nach ca. 15 min. Erhöhung des Na-Spiegels durch entweder NaCl 0,9 % 10 ml/kg KG in 10–15 min i. v. oder 2 ml/kg KG NaCl 5,85 % (= 2 mval/kg KG). V. a. bei Hyponatriämie rasche, aber nur transiente Therapie der Rhythmusstörung.
  - Natriumbikarbonat 8,4 % 1–2 mmol/kg KG 1 : 1 mit aqua dest. über 10–15 min. Faustregel: 1 mmol/kg KG senkt den Kaliumspiegel um 1 mmol/l.
- Glukose-Insulin-Infusion:
  - 0,5 g/kg KG (= 5 ml/kg KG der 10 %igen Lösung) Glukose plus 0,1–0,3 IE Insulin/kg KG über 15–30 min i. v.
  - Ggf. wiederholen. Wirkung nach 1 h zu erwarten. Engmaschige Blutglukosekontrolle.
- Versuch der Kaliumelimination mit *Diuretika* wie z. B. Furosemid 1 mg/kg KG i. v. *Cave:* Führt u. U. zu Hyponatriämie und dadurch höheres Risiko der Rhythmusstörung.
- In Ausnahmefällen: Kaliumelimination durch Hämofiltration (CVVhDF) oder Peritonealdialyse.

34.9 Störungen des Kalziumstoffwechsels

Hypokalzämie

▶ **Definition:** Serum-Ca2 + < 1,8 mmol/l (7,2 mg/dl), besser ionisiertes Ca^{2+} (altersabhängig < 1,1–1,0 mmol/ l). Die Häufigkeit der neonatalen Hypokalziämie beträgt 3–5 % aller NG.

▶ Gesamt-Ca setzt sich aus 3 Fraktionen zusammen: a. Ionisiertes Ca (Ca2 +), einzige biologisch aktive Form (ca. 50 %), b. an Proteine (v. a. Albumin) gebundenes Ca (ca. 40 %), c. Ca-Komplexe mit Anionen (v. a. Phosphat, Citrat und Sulfat) (ca. 10 %).

▶ **Ursachen:**
- *Neugeborene* (erste 48 h): Schock-Syndrom, Atemnotsyndrom, schwere Sepsis, Frühgeburtlichkeit, SGA, diabetische Mutter, mütterliche Hypermagnesiämie (durch zu großzügigen Einsatz als „Wehenhemmer").
- *Später:* Hyperphosphatämie, hohes Phosphatangebot, Malabsorption von Magnesium oder Ca oder Vitamin D bzw. Vitamin-D-Mangel, primärer Hypoparathyreoidismus, Hypothyreose, Alkalose, Hyperventilation, Bikarbonatinfusion,

Schleifendiuretika, Theophyllin, Koffein, Fettinfusion, freie Fettsäuren, Fototherapie, Leberinsuffizienz, Niereninsuffizienz, schwere Pankreatitis.

- **Klinik:**
  - *Akut:* Hyperexzitabilität, Irritabilität, Tremor, Magen-Darmblutungen, rez. Erbrechen, Tachykardie, Tachypnoe, Apnoen, Laryngospasmus, Tetanie (Muskelkrämpfe, Parästhesie, Hyperreflexie, Pfötchenstellung).
    - Chvostek-Zeichen = Beklopfen des Fazialisstammes vor dem Ohr führt zu Kontraktionen der mimischen Muskulatur.
    - Trousseau-Zeichen = Pfötchenstellung nach Aufpumpen einer RR-Manschette zwischen systolischem und diastolischem RR.
  - *Chronisch:* Haarausfall, Katarakt, Diarrhö.
- **Diagnostik:**
  - Basisdiagnostik: Phosphat, Mg^{2+}, Ca^{2+} (z. B. mittels ionensensitiver Elektrode eines Blutgasgeräts), AP (normal/↑), Ca^{2+} + Kreatinin im Spontan-(Morgen-)Urin (normal < 0,8 g/g Crea bzw. 2,2 mmol/mmol Crea), Blutgasanalyse, Blutzucker,
  - EKG: Arrhythmien, QT-Zeit-Verlängerung.
  - Mütterliche Diagnostik: Anamnese, Diabetes, HbA_{1c}.
  - Erweiterte Diagnostik nach anamnestischem oder klinischem Verdacht: Vitamin-D-Metabolite, Parathormon, Calcitonin.
- **Prävention:** Bei FG Zusatz von 5 ml/kg/d Ca-Glukonat 10 % in die Infusion (1,25 mmol/kg/d); s. a. Kap. Ernährung (S. 34).
- **Therapie:**
  - Grunderkrankung behandeln. Ca-Gabe bei Hyperphosphatämie kontraindiziert (außer bei schweren Symptomen).
  - Leichte Form: Ca-Glukonat 10 % 2 ml/kg KG p. o. alle 8 h (1,5 mmol/d) oder Ca-Glukonat 10 % 1–2 ml/kg KG über 15–30 min i. v.
  - Schwere Form: Ca-Glukonat 10 % 1–2 ml/kg KG langsam i. v. (max. 1 ml/min) unter EKG-Kontrolle; bei fehlendem Ansprechen an Magnesiummangel denken!
  - Kontrolle der Ca^{2+}-Konzentration alle 6 h. ***Cave:*** Gefahr von Nekrosen bei paravasaler Gabe; schwerste Arrhythmien und AV-Überleitungsstörungen bis zum totalen AV-Block (besonders gefährdet sind Kinder unter Digitalis-Therapie).

Hyperkalzämie

- **Definition:** Serum-Gesamt-Ca^{2+} > 2,65 mmol/l (10,6 mg/dl). Serum-Ca^{2+} ionisiert > 1,4–1,5 mmol/l.
- **Ursachen:**
  - *Neugeborene:* Mütterliche Hypokalziämie, mütterlicher Hypoparathyreoidismus (→ transienter Hyperparathyreoidismus bei NG).
  - *Kindlich:* Phosphatmangel (v. a. bei FG), Vitamin-D-Intoxikation, Hyperthyreose, Mutationen des Ca-Rezeptors (familiäre hypokalziurische Hyperkalzämie), neonataler schwerer Hyperparathyreoidismus, idiopathische infantile Hyperkalzämie, subkutane Fettnekrose/Sklerödem nach Geburtskomplikationen, Niereninsuffizienz, (Milch-Alkali-Syndrom). Nebenniereninsuffizienz, kongenitale Hypophosphatasie, Blue-diaper-Syndrom (Störung des intestinalen Tryptophantransports), Tumor-Hyperkalzämie, Thiazide, Sarkoidose. Immobilisation.
- **Klinik:** Meist unspezifisch oder nur gering ausgeprägt, abhängig vom Ausmaß der Hyperkalzämie: Trinkschwäche, Somnolenz, Erbrechen, Muskelhypotonie, Hyporeflexie, Gewichtabnahme, Polyurie, Obstipation, Niereninsuffizienz, Pankreatitis, (Brady-)Arrhythmie.
- **Diagnostik:** Labor (Parameter s. Hypokalzämie), EKG (ST ↓, QT ↓), Nierensono (Nephrokalzinose?).
- **Therapie:** Möglichst kausal!
  - Vermehrte Flüssigkeitszufuhr mit NaCl 0,9 % 10–20 ml/kg in 15–30 min. + Furosemid.
  - Stopp der Vitamin-D-Prophylaxe.

- Ernährung mit einer Ca^{2+}-armen Milch, z. B. Milupa Basic-CaD (nur 4 mg/100 ml).
- Bei rein parenteraler Ernährung: Ca-freie Infusion.
- Bei Phosphatmangel (< 1,25 mmol/l): Je nach Schweregrad Substitution mit 0,25–0,5 mmol/kg Na2Glycero-Phosphat i. v. über 4–8 h, danach Erhaltungsbedarf 1–2 mmol/kg KG/d i. v./p. o.
- In seltenen Fällen Glukokortikoide: Kurzfristige Gabe hemmt den Knochenabbau und die intestinale Ca-Resorption.
- Bei subkutaner Fettnekrose u. U. Prednison 1–2 mg/kg KG/d.
- Tumorentfernung bei Tumorhyperkalzämie.
- Nebenschilddrüsenresektion bei neonatalem schwerem Hyperparathyreoidismus.
- In schweren Fällen Bisphosphonate, Kalzitonin, CVVhDF (Hämodialyse).

34.10 Störungen des Magnesiumstoffwechsels

Hypomagnesiämie

- ▶ **Definition:** Serum-Mg^{2+} < 0,7 mmol/l.
- ▶ **Ursachen:** Mangelernährung, Malabsorption, Diuretika, Diarrhö, Cyclosporin A, Gitelman-Syndrom.
- ▶ **Klinik:** Hyperreflexie, Tremor, Tetanie, Schwäche, Parästhesie, Arrhythmie.
- ▶ **Diagnostik:** Labor (Mg^{2+}, Ca^{2+} [↓?], K^+ [↓?]), EKG (QT ↑, T-Abflachung)
- ▶ **Therapie:** Mg^{2+}-Substitution, *oral* 0,15–0,2–(0,35) mmol/kg KG, *i. v.* Mg^{2+}-1-Hydrogenglutamat 10 % 1–2 ml/kg KG/d = 7,7–15,4 mg/kg KG/d über 24 h DTI.

Hypermagnesiämie

- ▶ **Definition:** Serum-Mg2 + > 1,6 mmol/l.
- ▶ **Ursachen:** Niereninsuffizienz, iatrogen.
- ▶ **Klinik:** Bewusstseinsstörung, RR ↓, Hyporeflexie, Schwäche.
- ▶ **Diagnostik:** Labor, EKG (T-Welle ↑, Schenkelblock).
- ▶ **Therapie:** Zufuhr beenden, Diuretika. Ca i. v. bei schwerwiegenden Symptomen. Siehe dazu Therapie der Hyperkaliämie (S. 834).

34.11 Azidosen, Alkalosen

Wichtige Laborwerte

- ▶ **BGA** mit O_2-Parametern: bestimmt aus Kapillarblut (Fingerbeere, Ohrläppchen, Ferse) oder arteriellem Blut. Die Normwerte gelten, abgesehen von der unmittelbaren postnatalen Zeit, über das ganze Kindesalter.
- ▶ **pH-Wert:** 7,35–7,45 (< 7,30 = Azidose; > 7,50 = Alkalose).
- ▶ **pCO_2:** 35–45 mmHg (< 35 mmHg = Hypokapnie; > 45 mmHg = Hyperkapnie).
- ▶ **pO_2:** 80–100 mmHg (< 50 = Hypoxämie bei FG, < 70 bei Kindern).
- ▶ **HCO_3^-:** 22–27 mmol/l (< 21 mmol/l = Hypokarbie, > 28 mmol/l = Hyperkarbie.
- ▶ **BE** (Basenexzess): –2,5 bis + 2,5-mmol/l.
- ▶ Zur Beurteilung des Säure-Basen-Haushaltes ist eine venöse Blutentnahme in der Regel ausreichend. Neben der BGA ist eine Bestimmung von Natrium, Kalium und Chlorid zur ätiologischen Interpretation unverzichtbar.

Störungen des Säure-Basen-Haushalts und deren Kompensation

Siehe Tab. 34.7.

Tab. 34.7 • **Störungen des Säure-Basen-Haushalts und deren Kompensation**

Störung	Ursache	pH	pCO_2	HCO_3^-	Kompensation
respiratorische Azidose	pCO_2 ↑	↓	↑	n	HCO_3^- ↑
metabolische Azidose	BE ↓	↓	n	↓	CO_2 ↓
respiratorische Alkalose	pCO_2 ↓	↑	↓	n	HCO_3^- ↓
metabolische Alkalose	BE ↑	↑	n	↑	CO_2 ↑

Azidose

- **Ursachen:**
  - *Metabolische Azidose:*
    - Mit normaler Anionenlücke (hyperchlorämische Azidose): Azidose durch Bikarbonatverlust (renal, gastrointestinal), renal (renal tubuläre Azidose), Infusionslösungen mit hohem Chloridgehalt (z. B. NaCl 0,9 %).
    - Mit vergrößerter Anionenlücke (normochlorämische Azidose): Laktatazidose (Gewebehypoxie, Herzinsuffizienz, Stoffwechselkrankheiten, Leberzirrhose, Schock), Ketoazidose (Diabetes mellitus, Hunger), Niereninsuffizienz.
    - *Anionenlücke:* Sie beschreibt die Differenz zwischen der Konzentration der nicht routinemäßig gemessenen Anionen (alle Anionen außer Cl^- und HCO_3^-) und der nicht routinemäßig gemessenen Kationen (alle Kationen außer Na +): Anionenlücke = $[Na^+]-[Cl^-]-[HCO_3^-]$; Normwert: 140–103–25 = 12 (± 4) mmol/l.
    - *Differenz der starken Ionen [SID]:* Na + K–[Cl + Lactat] = 40. Die Differenz des aktuellen SID zu 40 entspricht numerisch dem dadurch verursachten BE. Dies bedeutet, dass Na- und Cl-Verschiebungen eine direkte Auswirkung auf den Blut-pH-Wert haben.
  - *Respiratorische Azidose:* Jedes Koma, ZNS-Schädigungen, Narkose, Opiate, Atemmuskellähmung, respiratorische Notfälle (Fremdkörperaspiration, Epiglottitis, Pseudokrupp, Asthma bronchiale, Pneumothorax), Pneumonie, Bronchiolitis, Lungenödem.
- **Klinik:** Symptome der Grundkrankheit, bei metabolischer Azidose vertiefte Atmung und Tachypnoe (Kußmaul-Atmung), Hypotonie, Vasodilatation, ggf. Bewusstseinsstörungen.
- **Ausgleich einer metabolischen Azidose:**
  - *Prinzip:* Erst die Ursache der Azidose (z. B. Volumenmangel) beseitigen. Eine Gabe von $NaHCO_3$ ist nur noch sehr selten indiziert, z. B. bei chronischen Verlusten, bei pulmonaler Hypertension und im Einzelfall bei Krisen angeborener Stoffwechselerkrankungen mit schwerer metabolischer Azidose. Gründe sind der fehlende Beweis der Effektivität sowie die Gefahr einer paradoxen intrazellulären Azidose durch CO_2-Diffusion nach intrazellulär. Auch bei diabetischem Koma muss z. B. i. d. R. kein Azidoseausgleich erfolgen (lokale Richtlinien aber beachten).
  - *Berechnung der Dosis bei metabolischer Azidose:*
    - Milliliter (ml) NaHO3 (8,4 %) = Basendefizit (BE) × kg KG × 0,3 (Kinder) bzw. 0,5 (Neugeborene), 0,6 (Frühgeborene), 0,2 (Erwachsene).
    - In der Regel reicht es aus, die Hälfte des errechneten Defizits auszugleichen und den Restausgleich durch die Behandlung der Grundkrankheit zu erreichen.
    - $NaHCO_3$ hat eine Osmolarität von 1500 mosm/l, deshalb nur 1 : 1 oder 1 : 5 verdünnt mit aqua dest. applizieren.

Hinweis: Bei der Therapie der metabolischen Azidose immer auch die Kaliumhomöostase berücksichtigen, bei zu schneller Korrektur kann es durch Aufnahme von Kalium in die Zelle zu einer Hypokaliämie kommen! Dies gilt v. a. bei der Rehydratation einer hypernatriämischen Dehydratation.

  - In Ausnahmefällen bei Hypernatriämie streng i. v. (zentraler Katheter): Ausgleich mit TRIS (0,3 M). Menge der 0,3 M Lösung wie 1 M $NaHCO_3$ berechnen (s. o.).
- **Ausgleich einer respiratorischen Azidose:** Immer nur durch Beseitigung und Therapie der Atemstörung. Ausnahme: Bei dekompensierter respiratorischer Azidose bei Asthma bronchiale kann es sinnvoll sein, durch vorsichtigen Ausgleich der Azidose mit $NaHCO_3$ die Situation zu verbessern.

Alkalose

- **Ursachen:**
  - *Metabolische Alkalose:* Überdosierung von Bikarbonat, Erbrechen, Laxanzienabusus, Hyperaldosteronismus, Chloridverluste (z. B. kutan bei CF oder renal durch Furosemid).
  - *Respiratorische Alkalose:* Hyperventilation, Hypoxämie, ZNS-Schädigungen.
- **Klinik:** Symptome der Grundkrankheit, Hypoventilation, Aspirin-Intoxikation, bei Hyperammoniämie.
- **Ausgleich einer metabolischen Alkalose:**
  - *Prinzip:* Erst die Grundkrankheit behandeln.
  - Kalium- und Chloridsubstitution zum Ausgleich der Elektrolytverluste. Bei starkem Erbrechen und bei Hypovolämie gibt man NaCl-Lösung. Sehr selten Gabe von 21 % L-Argininhydrochlorid-Lösung oder 18,2 % Lysinhydrochloridlösung erforderlich.
  - *Berechnung der Dosis* bei metabolischer Alkalose (ml Lösung: 21 % L-Arginin-HCl oder 18,2 % Lysin-HCl: Basenüberschuss (BE) × kg KG × 0,3 (Kinder) bzw. 0,5 (Neugeborene) bzw. 0,6 (Frühgeborene), 0,2 (Erwachsene).

34.12 Vergiftungen

Wichtige allgemeine Hinweise

- Die häufigsten Ursachen von Vergiftungen im Kindesalter sind Ingestionsunfälle (Ingestion = Aufnahme eines Stoffes mit der Nahrung bzw. über den Verdauungstrakt).
- Meist verlaufen sie harmlos, es besteht deshalb immer die Gefahr einer Übertherapie! Eine Übertherapie aus Unerfahrenheit kann eine größere Gefahr darstellen als die Vergiftung als solche.
- Informationen über die aufgenommenen Substanzen sind unerlässlich. Oft reicht es aus, das Kind nur gut zu beobachten.
- Im Kindesalter ist die Substanz meist bekannt, die eine Vergiftung verursacht haben kann, unklar ist aber meist die aufgenommene Menge.
- Die Symptome sind in praxi oft unspezifisch, so dass über die Symptome meist nicht auf die aufgenommene Substanz geschlossen werden kann.
- Schwere Vergiftungserscheinungen im Kindesalter sind selten, tödlich verlaufende noch viel seltener.
- Im Zweifelsfall sollte immer die Beratung durch eine Vergiftungszentrale mit Erfahrung im Umgang mit Vergiftungen im Kindesalter gesucht werden. Gute Informationen über die spezielle in Frage kommende Substanz ist also essenziell.
- Sind 3–4 Stunden nach möglicher Giftaufnahme keine Symptome aufgetreten, so ist in der Regel keine Therapie erforderlich. Wichtige Ausnahmen sind z. B. Schwermetallvergiftungen, Knollenblätterpilzvergiftung, Rattengiftingestion.

Informationen über Vergiftungen

Tab. 34.8 • Giftinformationszentralen für Kinder

Zentrale	Telefon
Berlin – Beratungsstelle für Vergiftungserscheinungen, Universitätskinderklinik	030/19 240
Freiburg – Universitätskinderklinik	0761/19 240
Wien – Vergiftungsinformationszentrale Allgemeines Krankenhaus	0043/1/4 064 343
Zürich – Toxikologisches Informationszentrum	145 aus der Schweiz

- Im Internet www.giftnotruf.de, www.giz-nord.de, www.giftinfo.uni-mainz.de

Leitsymptome und Leitsyndrome

- Wichtige Leitsymptome und Beispiele für Ursachen: Tab. 34.9 und Tab. 34.10.
- *Hinweis:* Die Symptome sind oft unspezifisch, so dass meist nicht auf die aufgenommene Substanz geschlossen werden kann.

Tab. 34.9 • Intoxikationen – wichtige Leitsymptome und mögliche Ursachen

Veränderung	Mögliche Ursachen
Haut	
gelblich (Ikterus)	• Arsen • Knollenblätterpilz
bläulich (Zyanose)	• Opiate
rosig	• Kohlenmonoxid
Rot/Flush	• Sympathomimetika, Anticholinergika
grau-zyanotisch	• Methämoglobinbildner
Einstichstellen	• Opiate, Insulin, (Kokain)
Blasen	• Barbiturate, CO
Verätzung	• Säuren, Laugen
Foetor	
Alkohol	• Alkohol, Isopropanol, Phenol, Chloralhydrat
Aceton	• Salizylate, Aceton, ketoazidotisches Coma diabeticum
Knoblauch	• Alkylphosphate, Carbamate, Arsen
gebrannte Mandeln	• Zyanide
Augen	
Doppelbilder	• Botulismus, Methylalkohol
Mydriasis	• Anticholinergika, MAO-Hemmer, Atropin, Kokain, LSD, Sympathomimetika, Botulismus
Miosis	• Clonidin, Opiate, Alkylphosphate, Pestizide, Barbiturate

Tab. 34.9 • Fortsetzung

Veränderung	Mögliche Ursachen
gastrointestinal	
Übelkeit, Erbrechen, Diarrhö	• Alkohol, Lebensmittelvergiftung (S. aureus), Nikotin, Arsen, Blei, Eisen, Digitalis
kardial	
Bradykardie	• β-Blocker, Ca2 + -Antagonisten, Cholinergika
Tachykardie	• Anticholinergika, Cholinergika, Alkohole
RR ↑	• Sympathomimetika, Antidepressiva (zyklische)
RR ↓	• Anticholinergika, Antihypertensiva, Eisen
neurologisch	
Bewusstseinsstörung	• alle Sedativa, Opiate, Alkohol, Zyanid, CO, Insulin, Salizylate; DD: Hypoglykämie
Tremor	• Lithium, Sympathomimetika, Neuroleptika
Dystonie	• Neuroleptika, Metoclopramid
Atmung	
Hypoventilation	• Anticholinergika
Hyperventilation	• Anticholinergika, CO, Sympathomimetika, Salizylate
Lungenödem	• β-Blocker, CO, Kokain, Opiate, Ca2 + -Antagonisten
Temperatur	
Hyperthermie	• Anticholinergika, Halluzinogene, Salizylate, Sympathomimetika
Hypothermie	• Cholinergika, Neuroleptika, Sedativa, CO

Tab. 34.10 • **Wichtige Leitsyndrome und mögliche Ursachen bei Intoxikationen**

Symptomatik	mögliche Ursachen
Haut warm + feucht	Sympathomimetika (z. B. Amphetamine, Kokain, MAO-Hemmer)
Haut warm + trocken	trockene/gerötete Haut, Exsikkose, Fieber, Mydriasis, Tachykardie, Krampfanfälle, maligne Rhythmusstörungen, Delir: Anticholinerges Syndrom = Anticholinergika (z. B. Antihistaminika, [zyklische] Antidepressiva, Atropin)
zerebrale + kardiopulmonale Aktivität reduziert	Narkotika/Sedativa (z. B. Alkohole, Benzodiazepine, Barbiturate)
vermehrter Tränenfluss und gastrointestinale Beschwerden	Miosis, Bradykardie, Erbrechen, Defäkation, Urinabgang, Tränenfluss: Cholinerges Syndrom = Cholinergika (z. B. Pestizide)
„Delir + kardiopulmonale Aktivität gesteigert“	Halluzinogene (z. B. Cannabis, LSD)

Anamnese und Notfalldiagnostik

- **Anamnese** (Faustregel: 6 „W": Wer, was, wann, wie, wie viel, warum?):
  - Welche Substanz wurde aufgenommen?
  - Wie viel wurde eingenommen?
  - Wann wurde die Substanz aufgenommen?
  - Wie hat die Ingestion stattgefunden?
  - Warum kam es zur Giftaufnahme? (Suizid?)
  - Wie alt ist das Kind?
  - Wie schwer ist das Kind?
  - Hat das Kind erbrochen?
  - Welche Symptome sind aufgetreten?
  - Welche Maßnahmen wurden ergriffen?
  - Gibt es Begleiterkrankungen?
  - Wer meldet (Name und Telefonnummer notieren)?
  - Ggf. Packung oder Pflanzenteile mitbringen lassen.
- **Notfalldiagnostik:**
  - Klinische, einschließlich neurologische Untersuchung: ZNS-Störung, Hautveränderungen, Foetor, Herzrhythmusstörungen, gastrointestinale Störungen?
  - Bei Verdacht auf Intoxikation BB, BZ, BGA, Transaminasen, Ammoniak, Cholinesterase, Elektrolyte, Harnstoff, Laktat, Gerinnung, Urin-Teststreifen. Zusatzuntersuchungen je nach Klinik und Art der Intoxikation.
  - Anionenlücke und osmolale Lücke berechnen: Ersteres bei geladenen Substanzen (z. B. ASS), Letzteres bei ungeladenen (z. B. Alkohole, Äthyelnglykol).
  - Immer Blut, Urin und Erbrochenes asservieren für evtl. spätere toxikologische Untersuchungen!

Therapieprinzipien

- Vitalfunktionen sichern.
- Sekundäre Komplikationen verhindern.
- Giftausscheidung fördern.
- Giftresorption reduzieren bzw. ausschalten.
- Giftwirkung durch Antidote reduzieren.

Primäre Giftentfernung

- **Ziel:** Entfernung der Gifte vor deren (vollständiger) Resorption.
- **Medizinische Kohle:**
  - *Indikationen:* Methode der Wahl bei fast allen kindlichen Ingestionen mit toxischer Relevanz.
  - *Dosis* ca. 0,5–1 g/kg KG bzw. 10-facher Überschuss zum aufgenommenen Gift, suspendiert in 7- bis 10-facher Menge Wasser, trinken lassen oder über Magensonde (je nach Kooperation des Patienten).
  - Wiederholte Gabe („forcierte Diarrhö") in speziellen Fällen (z. B. bei hohem enterohepatischen Kreislauf des Toxins z. B. bei Carbamazepin, Phenobarbital) indiziert. Kombination mit Glaubersalz ist nur bei mehrfacher Gabe von Aktivkohle sinnvoll.
- **Hinweis:** Immer an Asservierung (toxikologische Untersuchung von Harn, Blut, Magensaft) und Inspektion des gewonnenen „Materials" denken!
- **Erbrechenauslösen**
  - Effektiver als eine Magenspülung, weil auch ein Teil des Duodenums entleert wird, dennoch Vollständigkeit der Giftentfernung unklar, daher gegenüber Aktivkohle weit in den Hintergrund gerückt.
  - *Indikation:* evtl. bei Ingestion potenziell gefährlicher Giftstoffe, in der Regel nur bis 60 min nach der Ingestion sinnvoll.

- *Kontraindikationen:*
  - Bewusstseinsstörung (Aspirationsgefahr!). Hinweis: Nach Intubation mit geblocktem Tubus ist eine primäre Giftentfernung auch bei Bewusstseinsstörung möglich.
  - Unfälle mit Säuren oder Laugen (Gefahr von Verätzungen).
  - Benzin oder organische Lösungsmittel (große Aspirationsgefahr!).
  - Alle Seifen und oberflächenaktiven Substanzen (cave Schaumbildung, Aspiration).
  - Drohende Krampfanfälle (führen zu Bewusstseinsstörung).
  - Säuglinge unter 9 Monaten (große Aspirationsgefahr).
- *Vorgehen mit Ipecacuanha-Sirup* (ipecae palvis 7,0, Glycerini 10,0, Sirup sacchari ad 100,0; bei Kindern unter 10 kg KG immer effektiv, sonst meistens):
  - Kind < 2 Jahre: 20 ml mit 100–200 ml Tee.
  - Kind > 2 Jahre: 30 ml mit 100–200 ml Tee.
  - Faustregel: 1 ml/kg KG, max. 30 ml.
  - Erbrechen tritt meist innerhalb von 15–20 min ein. Falls kein Erbrechen erfolgt, noch mal die Hälfte der angegebenen Dosis geben.
- Nach dem Erbrechen Aktivkohle geben.

▶ **Magenspülung:**
- *Indikation:* Bei bewusstlosem Kind, nur in seltenen Ausnahmefällen zur primären Giftentfernung nach Ingestion bis vor 60 min.
- *Kontraindikationen* s. o.
- *Vorgehen:*
  - Bei bewusstlosem Kind Intubation mit blockbarem Tubus.
  - Sonst Kopf tief lagern, Körper auf die rechte Seite lagern.
  - Möglichst dicke (evtl. doppelläufige) Magensonde einführen. Länge des einzuführenden Schlauchteiles = Nasenspitze bis Xyphoid + 10 cm.
  - Zunächst Mageninhalt frei ablaufen lassen und asservieren.
  - Magenspülung mit körperwarmer 0,9 % NaCl-Lösung in Portionen von 5–10 ml/kg KG, bis klarer Rückfluss.
  - Vor Beendigung der Magenspülung Instillation von 0,5–1,0 g/kg KG Aktivkohle.
  - Magenschlauch abgeklemmt (Aspirationsgefahr!) herausziehen.
  - Ggf. Extubation.

Sekundäre Giftentfernung

Beachte: Eine sekundäre Giftentfernung aus dem Blut kommt nur in Frage, wenn signifikante Blutkonzentrationen der Substanz bestehen und schwerwiegende Vergiftungserscheinungen wie Ateminsuffizienz, Schockzustand oder erhebliche Vigilanzstörungen (Somnolenz bis Koma) bestehen. Sie ersetzen nicht die primäre Giftentfernung (s. o.).

▶ Aufgrund hoher Risiken der Therapien sollte das Vorgehen immer mit einem Giftzentrum abgesprochen werden.

▶ **Forcierte Diurese:** Giftelimination über Urin bei wasserlöslichen, nicht stark eiweißgebundener Toxine, die überwiegend renal eliminiert werden (z. B. ASS, Lithium, Phenobarbital). Gabe der doppelten Menge des altersphysiologischen Flüssigkeits-Tagesbedarfs und (ggf.) zusätzlich Diuretikagabe, z. B. Furosemid 0,5–2 mg/kg KG/ED 3–4 × /d. Beachte Urin-pH.

▶ **Forcierte Diarrhö:**
- *Glaubersalz:* Beschleunigt Darmpassage, damit aber nicht unbedingt die Giftelimination (die Resorption kann sogar erhöht werden!). Verhindert Wiederfreisetzung von Giften aus Aktivkohle. Wird bei sog. forcierter Diarrhö in Kombination mit medizinischer Kohle eingesetzt.
  - Dosis: 0,25–0,5 g/kg KG.
  - Nebenwirkung: Wasser- und Elektrolytverlust, krampfartige Bauchschmerzen.

- **Hämodialyse:** Giftelimination über semipermeable Membranen bei hohen Konzentrationen wasserlöslicher, nicht Eiweiß-gebundene Toxine, z. B. Kalzium, Aethanol, Methanol, Paraldehyd, Salizylate, Thallium. Bleibt spezialisierten Zentren vorbehalten.
- **Hämoperfusion:** Giftelimination durch Adsorption an Aktivkohle oder Harze vor allem bei lipophilen Toxinen wie z. B. Barbiturate, Herbizide, Isoniazid, Digitalis, Theophyllin. Bleibt spezialisierten Zentren vorbehalten.
- Plasmapheresen, Peritonealdialysen, Austauschtransfusion sind nur in speziellen Situationen indiziert. Rücksprache mit Vergiftungsberatungszentren.

Symptome und Maßnahmen

- **Wirkung:**
  - Antidote binden Gift oder haben eine physiologische oder chemisch definierte Gegenwirkung.
  - „lipid rescue“: bei fettlöslichen Substanzen (Lokalanästhetika, Betablocker, Verapamil, Flecainid, Amitryptilin u. a.) und lebensbedrohlicher Symptomatik (Herzstillstand, Schock) Gabe von Fett i. v. (z. B. Intralipid 20 % Bolus 1.5 ml/kg, evtl wiederholen, dann 0.25 ml/kg/min über 30 min). Pankreatitis möglich.
- **Indikationen und Vorgehen:** Rücksprache mit Giftnotrufzentralen bzw. Literaturrecherche.

Tab. 34.11 • **Häufige Vergiftungen im Kindesalter**

Toxin	Klinik	symptomatische Therapie +
Medikamente, Drogen		
Acetylcystein		nicht toxisch, keine weiteren Maßnahmen
Acetylsalicylsäure (toxische Dosis: 150 mg/kg KG, Sgl. und Kleinkinder 75 mg/kg KG)	Hyperventilation, met. Azidose, bei großen Mengen: Fieber, Verwirrtheit, Elektrolytverschiebungen Erhöhte Anionenlücke!	• PG + Überwachung • ggf. Alkalisierung mit Natriumbikarbonat unter BGA- und Elektrolytkontrollen • bei Nierenversagen Dialyse
ACE-Hemmer	Blutdruckabfall, muskuläre Hypotonie, Bewusstseinstrübung	• Kohlegabe; bei Einnahme größerer Mengen (suizidal) bis 30 min nach Einnahme Erbrechen, Gabe von Kohle, Glaubersalz • ggf. Volumensubstitution, Kontrolle der Elektrolyte • GIZ!
Ambroxol	nicht toxisch	keine weiteren Maßnahmen
Amphetamine (inkl. „Ecstasy“)	Euphorie, Halluzinationen, Erregungszustände, Hypertonie, Tachykardie, Mydriasis, später Übelkeit, Erbrechen, Kopfschmerzen. Problematisch sind vor allem eine Hyperthermie und Gefahr der Rhabdomyolyse Ecstasy: Problematisch ist die unkalkulierbare Zusammensetzung je nach Herkunft. Enthält meist verschiedene Amphetamine	• PG durch Kohle • stationäre Überwachung • ggf. Sedierung mit Barbituraten. • ggf. Flüssigkeitszufuhr bei Dehydratation

Tab. 34.11 • **Fortsetzung**

Toxin	Klinik	symptomatische Therapie +
Antidepressiva (tri-/tetrazyklische)	Anticholinerges Syndrom (Agitiertheit, Halluzinationen, Anfälle, Hyperthermie, trockene Haut, Mydriasis, Obstipation), Bewusstseinsstörungen, Tachykardie, HRST (Verbreiterung QRS-Komplex), Atemstörungen, Ataxie	• werden rasch resorbiert (außer Retardpräparate); lange HWZ • PG durch Magenspülung kann auch Stunden nach Ingestion noch erfolgreich sein Physostigmin bei Krämpfen und Koma evtl. auch bei tachykarden Herzrhythmusstörungen (***Cave*** Asystolie): unbedingt Giftinformationszentrale! (lipid rescue?) Intensivüberwachung; unbedingt Azidosevermeidung (evtl NaBic 2 mmol/kg); ***cave*** Herzrhythmusstörungen → Defi-Bereitschaft!
Antihistaminika (H1)	Bewusstseinseintrübung, Erregung, Ataxie, Tachykardie, HRST (schwere Verläufe eher unwahrscheinlich, 3–4 Tagesdosen meist harmlos)	• PG/SG + Überwachung ***cave*** Herzrhythmusstörungen! Defi-Bereitschaft!
Antikoagulanzien	primär keine; erhöhte Blutungsgefahr!	• PG + Gerinnungskontrollen • Vitamin K
Antiparkinsonmittel	Anticholinerges Syndrom (s. Antidepressiva)	• s. Antidepressiva
Atropin	Anticholinerges Syndrom (s. Antidepressiva)	• s. Antidepressiva
Barbiturate	Sedierung bis Koma, Atemdepression, reduzierte Herzaktivität, Hypothermie, muskuläre Hypotonie, Areflexie, burst-suppression-EEG oder Nulllinien-EEG	• Überwachung ab 2-facher Tagesdosis, schwere Vergiftungen ab 10-facher ED • PG noch nach 1–2 h, da Magenentleerung verzögert sein kann • ggf. Beatmung, forcierte Diurese (Urinalkalisierung)
Benzodiazepine	Sedierung, Ataxie, Areflexie, muskuläre Hypotonie, RR-Abfall, Tachykardie, Atemdepression; ggf. paradoxe Reaktion mit Hyperkinesie, Erregungszuständen, Tachykardie etc.	• PG noch nach 1–2 h, da Magenentleerung verzögert sein kann • Überwachung • evtl. Flumazenil (Anexate)
Betablocker	Bradykarde HRST, Hypotonie, Schock, Asystolie, Müdigkeit, Ateminsuffizienz, Hypokaliämie, Hypoglykämie	• PG + Überwachung • Orciprenalin oder Atropin, ggf. passagerer Schrittmacher • Glukagon, evtl. Intralipid
Betasympathomimetika	Tachykardie, Hypertonie, HRST, Unruhe, Tremor	• PG + Überwachung
Bromhexin		• nicht toxisch, keine weiteren Maßnahmen
Calciumpräparate		• bis zu 10 Tbl. nicht toxisch

Tab. 34.11 • Fortsetzung

Toxin	Klinik	symptomatische Therapie +
Codein	Somnolenz, Urtikaria, Miosis, Erbrechen, Ataxie, sehr selten Apnoe	• da große therapeutische Breite Ingestion von bis zu 5 mg/kg KG z. B. von Hustenstillern meist harmlos • PG innerhalb von 1 h nach Ingestion, ansonsten Überwachung • bei Atemstörungen ggf. Naloxon
Digitalis	HRST, Verwirrtheit, Schwäche, Müdigkeit, GIT-Störungen	• PG mit Aktivkohle und Colestyramin • EKG-Monitoring • Digitalis-Antidot (zuvor wenn mgl. Allergietestung); s. Tab. 34.12
Eisen	Übelkeit, Bauchschmerzen, ggf. Leber-/Nierenversagen	• Differenziertes Vorgehen abhängig von Dosis! Mit Giftzentrale besprechen! • ggf. Antidot: Deferoxamin (Desferal); s. Tab. 34.12
Fluor(-tabletten)	GI- und ZNS_Symptome, ggf. Hypokalzämie	• ≤ 100 mg Fluorid unbedenklich, dann Milch trinken lassen • > 100 mg Fluorid: Ca^{2+}-Gabe; > 250 mg Magenspülung
Haschisch	unangenehme Angstzustände, Erregung, nach großen Mengen Koma, Kollaps, Konjunktivitis, Tachykardie	• PG durch Kohle bei Ingestion • Monitorüberwachung • zur Sedierung ggf. Benzodiazepine
homöopathische Pharmaka		i. d. R. nicht toxisch (*cave:* bei alkoholischer Lösung evtl. relevante AOH-Spiegel)
Kokain	Euphorie, Aggression, Angst, Psychose, Hirninfarkt, Hirnblutung, Mydriasis, Blässe, Hypertonie, HRST, Dyspnoe, Bronchospasmus, Erbrechen, Hyperthermie	• PG: Nase auswischen, Magenspülung, Aktivkohle • Intensivtherapie
Neuroleptika	Dyskinesien, Rigor, Bewusstseinsstörung, Hypotonie, HRST, Ateminsuffizienz Neuroleptic malignant syndrome (NMS): Hyperthermie, Rhabdomyolyse	• PG + Überwachung • Biperiden bei Dyskinesien • Bei NMS evtl. Dantrolen
Opiate	Euphorie bis Koma, Analgesie, Anfälle, Miosis, Atemdepression, Hypotonie, Bradykardie, HRST, Übelkeit, Obstipation, Oligurie	• Naloxon; s. Tab. 34.12
Psychopharmaka	extrapyramidale Symptome	• Biperiden (Akineton), s. Tab. 34.12

Tab. 34.11 • **Fortsetzung**

Toxin	Klinik	symptomatische Therapie +
Ovulationshemmer		• bis 1 Monatspackung unbedenklich
Paracetamol	innerhalb von 6–14 h Übelkeit, Erbrechen, nach 48 h Symptome der Leberschäden wie Ikterus, Gerinnungsstörungen, Transaminasenanstieg, Bewusstseinstrübung, Koma, akute Pankreatitis, Thrombozytopenie etc.	• bei einmaliger Aufnahme < 150 mg/kg KG Leberschädigung unwahrscheinlich, > 250 mg/kg KG wahrscheinlich, > 350 mg/kg KG fast sicher • bei Risikopatienten (z. B. Frühgeborene, Anorexie, weitere Medikamente) schon 100 mg/kg KG Gefahr • bei Einnahme über > 24h von mehr als 80 mg/kg/d Gefahr • bei sicherer toxischer Dosis sofort Acetylcystein beginnen • maximale Serumkonzentration nach 1 h nach oraler Aufnahme, nach 4 h nach rektaler Aufnahme. • PG ab 100 mg/kg KG bei Risikopatienten, ab 150 mg/kg KG bei allen anderen. • Spiegelbestimmung frühestens 4 h, spätestens 8 h nach Ingestion: Bei Spiegel > 150 µg/ml (bei Risikopatienten > 100 µg/ml) 4 h nach Ingestion sofort N-Acetylcystein (Tab. 34.12) wenn möglich p. o.
Vitamin A		• bis 50 000 IE nicht toxisch
Vitamin D		• bis 50 000 IE nicht toxisch
Haushaltschemikalien, Genussmittel, Kosmetika		
Aceton (rasche Resorption aus GIT und Haut, Elimination über Lunge und Niere. Toxische Dosis ca. (1–)2–3 ml/kg KG	Brennen im Mund, Retrosternalschmerz, Speichel, Müdigkeit, Ataxie, Bewusstseinstrübung, Erbrechen, Krampfanfälle, Blutdruckabfall, Hyperglykämie	• stationäre Überwachung • evtl. PG
Ätherische Öle (z. B. Babix Inhalat N); gute Resorption aus GIT und über Haut	Schleimhautreizung, Gastroenteritis, Sedierung bzw. Unruhe, Tremor, Ataxie, selten Krampfanfälle	• stationäre Überwachung • bei Laryngospasmus Maskenbeatmung, Hydrierung
Äthylalkohol (Ethanol)	Distanzlosigkeit, Affektinkontinenz, Erregung Somnolenz, Koma meist ab 1,5 g/l (aber individuelle Unterschiede), Atemstörungen, Hypothermie	• Bestimmung von BZ, Elektrolyten, Überwachung *Cave* sekundäre Verletzungen, Mischintoxikationen • Primäre oder sekundäre Giftentfernung kommt meist zu spät. • Hochdosierte Glukosegabe, Glukose/Elektrolytinfusion, Beatmung und im Extremfall Hämodialyse

Tab. 34.11 • **Fortsetzung**

Toxin	Klinik	symptomatische Therapie +
Alkylphosphate (z. B. E 605)	extreme Miosis, Speichelfluss, bronchiale Hypersekretion, Erbrechen, Diarrhö, Hypothermie, Koma, Parese. Tränenfluss, HRST, Hyperglykämie, Hypokaliämie	• falls noch möglich PG. **Cave** Selbstschutz • Gabe von Atropin, Dosis je nach Symptomatik, Antidot Obidoxim (Toxogonin) nur nach Rücksprache mit Giftnotruf (vgl. Tab. 34.12) • Intensivüberwachung, ggf. Beatmung
Batterien (Knopfzellen)	lokale Verätzung bei Austritt der Elektrolyte, gastrointestinale Blutungen. Potenziell enthalten die Batterien Quecksilberoxid	• sofort Röntgen von Hals-Thorax (seitlich, Larynx muss eingeblendet sein) • bei Lage im Ösophagus: sofort endoskopische Entfernung • bei Lage im Magen: bei Symptomen (Hämatemesis, blutige Stühle, Schmerzen) → sofort endoskopische Entfernung; ohne Symptome → schlackenreiche Kost + Rö-Kontrolle nach max 48 h: wenn noch im Magen → endoskopische Extraktion. Meist ist dann Batterie > 15 mm und Kind < 6 Jahre. Anderenfalls sorgfältige Stuhlkontrolle • bei Quecksilberbatterien, die auseinandergebrochen sind: Konzentration im Stuhl und Urin kontrollieren, ggf. DMPS-Therapie
Beißringe (enthaltene Flüssigkeit)	unbedenklich	• unbedenklich
Benzin	Bewusstseinsstörung, Foetor, Übelkeit, Erbrechen	• bis 1 ml/kg KG unbedenklich • bei größeren Mengen > 3 ml/kg KG PG bei Latenz < 60 min Kontrolle der Leber-/Nierenwerte **Merke:** Meist werden wegen der Schleimhautreizung kaum > ca. 0,3 ml/kg KG geschluckt
Bleistift- und Buntstiftminen	nicht toxisch	keine weiteren Maßnahmen
Botulinustoxin (Botulismus)	Schwäche, Schwindel, Schluck-/Sprechschwierigkeiten, Doppelbilder, Mydriasis, Hypotonie, HRST, Ateminsuffizienz, Übelkeit, Erbrechen, Obstipation	• PG + Überwachung • Botulismus-Antitoxin (Tab. 34.12)
Cyanid/Blausäure	rosige Hautfarbe, Hyperventilation, Krampfanfälle, Atemstillstand und Herzstillstand	• Gabe von 4-DMAP/kg KG streng i. v. • anschließend Natriumthiosulfat (Tab. 34.12)

Tab. 34.11 • **Fortsetzung**

Toxin	Klinik	symptomatische Therapie +
Düngemittel	nicht toxisch, keine weiteren Maßnahmen	
Essig	nicht toxisch, keine weiteren Maßnahmen	
Faserstifte	nicht toxisch	keine weiteren Maßnahmen
Fingerfarben	nicht toxisch	keine weiteren Maßnahmen
Heizkörper-Verteilerröhrchen (Flüssigkeit)	bei geringen Mengen (1–2 Röhrchen) keine Symptome	• Flüssigkeitsangebot
Kieselgur (Trockenmittel)	nicht toxisch	keine weiteren Maßnahmen
Kohlenmonoxid (CO)	Bewusstseinsstörung, Anfälle, Hypotonie, HRST, Dyspnoe, Übelkeit, Erbrechen, Nierenversagen	• Monitoring • Sauerstoff, hyperbare Sauerstofftherapie
Kreide	nicht toxisch	keine weiteren Maßnahmen
Kupfer, Magnesium	Metallgeschmack, Übelkeit, Erbrechen, Kollaps, Hämolyse, Leber-/Nierenschäden	• D-Penicillamin (Tab. 34.12)
Lampenöl (Petroleum)	Husten und Erbrechen nach wenigen Minuten, Schleimhautreizung, Pneumonie (chem. Pneumonitis) mit Zyanose, Dyspnoe, Tachypnoe, Einziehungen, Lungenödem, Apathie, Somnolenz, Erregung, Krampfanfälle, Fieber, HRST	• bei geringen Dosen (1–2 Schluck) nicht erbrechen lassen, da Gefahr der Aspiration mit Lungenparenchymschädigung • bei größeren Mengen allenfalls Magenspülung in Kopftieflage, intubiert mit geblocktem Tubus als Aspirationsschutz • Überwachung für Stunden und Rö-Kontrolle mit Frage Pneumonie
Lebensmittelfarben	nicht toxisch	keine weiteren Maßnahmen
Lippenstift	nicht toxisch	keine weiteren Maßnahmen
Lösungsmittel (chlorierte Kohlenwasserstoffe)	intensiver Foetor, Haut- und Schleimhautreizung, z. B. durch Verätzung (S. 853), Schwindel, Erregungszustände, Ataxie, Übelkeit, Erbrechen. Bei Aspiration Dyspnoe und Zyanose, chemische Pneumonie. Gefährdung wird oft unterschätzt. Übergang in Schock, Verbrauchskoagulopathie, Leberschädigung, tox. Knochenmarkschädigung ist möglich	• bis 1 ml/kg KG meist harmlos, selten Ingestion größerer Mengen • PG • Überwachung für 24 h, da Lungenschäden über Exhalation bzw. Aspiration mit Latenz möglich. • schwere Vergiftungen: Sicherung der Vitalfunktionen. Sehr selten Hyperventilation in dafür spezialisierten Zentren
Methanol	Schwindel, Kopfschmerzen, Unruhe, Erbrechen, Azidose, Kußmaul-Atmung, Nierenversagen, Pankreatitis, Anfälle, Sehstörung	• PG (Magenspülung! Kohle ist wirkungslos) • Äthanolgabe • ggf. Hämodialyse
Nitrit (Methämoglobin)	Übelkeit, Erbrechen, Bauchschmerzen, RR-Abfall, Flush; bei Methämoglobinämie Zyanose, graues Aussehen bei „normaler“ O_2-Sättigung	• Methylenblau, Toluidinblau

Tab. 34.11 • Fortsetzung

Toxin	Klinik	symptomatische Therapie +
Ostereierfarben	nicht toxisch	keine weiteren Maßnahmen
Parfum	nicht toxisch (cave evtl. Alkoholgehalt)	
Rattengift (Cumarinderivate)	über Wochen anhaltende Blutungsneigung aufgrund Produktionsstörung von Gerinnungsfaktoren. Beginn frühestens 4–8 h, spätestens 48 h nach Ingestion	• PG durch Kohle bis 3 h nach Ingestion • Bestimmung von Quick/INR nach 3 h, 12 h und 36–48 h • Gabe von Vitamin K 5–10 mg p. o. über Tage bis Wochen abhängig von Gerinnung
Schlangenbisse (Kreuzotter) Gefährdet sind v. a. Kleinkinder. Problematisch: Bissverletzungen im Gesicht, körperliche Aktivität nach Biss (Verteilung des Giftes ↑). In Mitteleuropa kommen fast nur Kreuzottern vor (v. a. in Feuchtbiotopen)	Schmerzen, Schwellung (ggf. Kompartmentsyndrom), Tachkardie, Bradykardie, Schock (evtl. auch anaphylaktisch), Erbrechen, Diarrhö, Bronchospasmus, später u. U. hämorrhagische Diathese und Thrombozytopenie	• Erste Hilfe: Patient ruhig stellen und hinlegen! Liegender Transport in Klinik. Keine Manipulation der Bissstellen • sterile Wundversorgung, Hochlagern der Extremität, Infusionstherapie • evtl. Glukokortikoide und Antihistaminika, Tetanusimpfung kontrollieren, Bei Kompartmentsyndrom Inzision • Antiserum (Fab-Antivenin bei Kreuzotterbiss) erst bei Thrombozytopenie < 50/nl. Muss nicht sofort gegeben werden (Tab. 34.12) • Rücksprache GIZ
Seifen, nichtionische Tenside	meist irrelevant. Durch Seifengeschmack Würgereiz, Erbrechen, Durchfall. Bei Erbrechen u. U. Aspirationsgefahr	• Haut- bzw. Schleimhaut spülen • Dimeticon (z. B. Sab simplex) 1 Teelöffel
Spülmittel flüssig	kaum toxisch, aber Schaumbildung mit Aspirationsgefahr	• Entschäumer, z. B. Dimeticon (s. o.) • Flüssigkeitszufuhr
Spülmittel (für Maschine)	kaum toxisch	• Rücksprache mit GIZ
Styropor	nicht toxisch	keine weiteren Maßnahmen
Tinte	nicht toxisch	keine weiteren Maßnahmen; Ausnahme u. U. Druckerpatronen
Wachsmalstifte	nicht toxisch	keine weiteren Maßnahmen
Waschpulver	siehe Spülmittel	siehe Spülmittel
Zigaretten	maximale Ausprägung nach 2–3 Stunden: Blässe, Tachykardie, Schwitzen	PG durch Erbrechen nur innerhalb 1 h. Nicht erforderlich bei Zigaretteningestion: • 0–1 J.: < ⅓ Zig. • 1–4 J.: < ½ Zig. • 4–12 J.: < ¼ Zig. • 12 J.: ≤ 1 Zig. sonst symptomatisch, Infusionstherapie, RR-Stabilisierung

Tab. 34.11 • **Fortsetzung**

Toxin	Klinik	symptomatische Therapie +
Pflanzen		
Buchsbaum (Blätter + Früchte)	GIT-Symptome, Schwindel, Krämpfe, Hypotonie	• größere Mengen: PG
Efeu (Blätter + Beeren)	Dermatitis, Diarrhö, Erbrechen, Verwirrtheit	• PG
Eibe (sehr giftig: Nadeln > Beeren; fleischiger Samenmantel enthält kein Gift)	Atemdepression, Bradykardie, HRST, Asystolie	• PG + Überwachung (EKG!), Intubation
Eicheln (gering giftig)	evtl. (!) GIT-Symptome	• Flüssigkeitszufuhr
Felsenbirne (gering giftig)	nur bei größeren Mengen GIT-Symptome	• Flüssigkeitszufuhr
Feuerdorn (Beeren nur schwach giftig)	bei größeren Mengen schwache GIT-Symptome	• > 5 Beeren Aktivkohle
Fingerhut	s. Digitalis	• s. Digitalis
Goldregen (letal: 3–4 unreife Früchte, 15–20 Samen, 10 Blüten)	Speichelfluss, (unstillbares) Erbrechen, Atemdepression/-stillstand, Bradykardie, HRST, Somnolenz	• PG + Überwachung
Kirschlorbeer (ganze Pflanze giftig)	GIT-Symptome, theoretisch Atem-/Herzstillstand möglich durch Blausäure in Samen	• Aktivkohle meist ausreichend
Liguster (ganze Pflanze [schwach] giftig)	Erbrechen, Diarrhö, Hautreizung	• ≥ 5 Beeren Aktivkohle
Löwenzahn (gering giftig)	bei größeren Mengen Erbrechen, Diarrhö, HRST	• Aktivkohle • Flüssigkeitszufuhr
Maiglöckchen (Blüten, Samen und junge Blätter enthalten Digitalis)	Übelkeit, Erbrechen, vgl. Digitalis	• > 5 Beeren PG
Stechapfel	Unruhe, Bewusstseinsstörung, Mydriasis, Tachykardie, Hyperthermie	• PG + Überwachung
Thuje	Übelkeit, Erbrechen, Leber-/Nierenschäden, Dermatitis	• PG
Vogelbeere, Eberesche (gering giftig)	bei größeren Mengen GIT-Symptome möglich	• nicht erforderlich

PG = Primäre Giftentfernung; HRST = Herzrhythmusstörungen; GIT = Gastrointestinaltrakt; GIZ = Giftinformationszentrale, SG: Sekundäre Giftentfernung
Übersicht über weitgehend (!) ungiftige Pflanzen:
Freilandpflanzen: Berberitze, Bergpalme, Cotoneaster, Dattelpalme, Deutzie, Eibisch, Eicheln, Felsenbirne, Flieder, Gänseblümchen, Hagebutte, Hartriegel, Hibiskus, Jasmin, Judenkirsche, Kapuzinerkresse, Nachtschatten (bis 5 Beeren), Rosen, Rosskastanie, Rotdorn, Sanddorn, Schlehe, Stiefmütterchen, Veilchen, Weißdorn, Zierapfel, Zierkirsche, Zierpflaume, Zierquitte, Zwergmispel
Zimmerpflanzen: Ficusarten, Fuchsie, Geranie, Grünlilie, Gummibaum, Pelargonie, Usambaraveilchen, Weihnachtskaktus

Tab. 34.12 • Dosierungen der wichtigsten Antidote bei Vergiftungen im Kindesalter

Antidote	Dosierungen
Akineton 1 ml/ 5 mg	0,04 mg/kg KG/langsam i. v. 3–4 × /d wiederholbar
Anticholium (Physostigmin)	0,5 mg i. m. oder i. v., alle 5 min bis zum Effekt wiederholen (Gesamtdosis 2 mg) oder: 0,02–0,06 mg/kg KG bis 2 mg Gesamtdosis
Atropin	Initialdosis 0,1 mg/kg KG i. v., alle 10–30 min bei Intoxikation mit Alkylphosphaten (E605), Beginn mit ED 4–8 mg/kg i. m., je nach Effekt wiederholen; evtl. Dauerinfusion von 4–200 mg/h; bis zu 500 mg/24 h können erforderlich sein
Botulismus-Antitoxin	bei Erwachsenen bis zu 500 ml langsam i. v.
Cholestyramin	initial 4–8 g, dann 4 g alle 6 h für 3–5 d
Deferoxamin (Desferal)	bis 8 g oral, i. v. 15 mg/kg KG/h, evtl. wiederholen; max. 80 mg/kg KG/d
Dexamethason	keine Dosisbegrenzung
Digitalis-Antitoxin	80 mg i. v. binden 1 mg Digoxin
4-DMAP (bei Zyaniden)	3–4 mg/kg KG i. v., dann 50–100 mg/kg KG Natriumthiosulfat
D-Penicillamin	initial 15–25 mg/kg KG i. v., dann dieselbe Dosis pro Tag in 4 ED 25–40 mg/kg KG p. o. in 4 ED
Eisen-(III)hexacyanoferrat	250 mg/kg KG /d in 2–4 ED.
Flumazenil (Anexate)	0,01–0,3 (max. 1) mg/kg i. v.
Glukagon (bei β-Blocker)	0,05 mg/kg KG i. v., dann 0,07 mg/kg KG/h
Methylenblau 1 %	1–2 mg/kg KG i. v.
N-Acetylcystein	150 mg/kg KG p. o., dann 300 mg/kg KG/d in 4 ED oder i. v. 150 mg/kg KG in 5 % Glukose über 60 min, dann 50 mg/kg KG über 4 h, dann 100 mg/kg KG über 20 h; Gesamtdosis bis 300 mg/kg KG /d
Naloxon (Narcanti)	0,01–0,1 mg/kg KG i. v.
Natriumthiosulfat	50–100 mg/kg KG i. v.
Obidoxim (Toxogonin)	4–8 mg/kg KG i. v. ED, nach 1–2 h wiederholen; Tagesdosis 10 mg/kg KG
Orciprenalin (Alupent)	0,1–0,2 ml(!)/kg KG/ED = 50–10 µg/kg KG als ED
Silibin i. v.	5 mg/kg KG in 1. Stunde, dann 20 mg/kg KG/d als DTI, bis sich Gerinnung normalisiert; bis Silibin verfügbar: Penicillin G i. v. 1 Mega/kg KG am 1. Tag, je 0,5 Mega/kg KG am 2. und 3. Tag
Toluidinblau	2–4 mg/kg KG streng i. v., nach 30 min wiederholen
Vitamin K	0,1 mg/kg KG langsam i. v.

Vorgehen bei Verätzungen nach akzidenteller Ingestion

- **Typische Symptome:**
  - Ätzspuren in Mund und Rachen. Diese können aber auch fehlen!
  - Hypersalivation, Würgen, Erbrechen, Nahrungsverweigerung.
  - Retrosternale und epigastrische Schmerzen.
- **Behandelt werden alle Verätzungen durch Ingestion von:**
  - Säuren: z. B. Salzsäure, Essigsäure, Ameisensäure (Entkalker z. B. Cillit), Klarspüler von Geschirrspülern (z. B. Somat Klarspüler, Calgonit etc.).
  - Laugen: z. B. Rohrreiniger (Natronlauge), Geschirrspüler sind heute nach Ersatz der alkalischen Metallsilikate weniger ätzend.
- **Sofortmaßnahmen:**
  - Am Unfallort sofort Wasser (und sonst nichts) trinken lassen. Dies ist aber bei Verätzung aus suizidaler Absicht (meist größere Mengen) nicht effektiv.
  - Kein Erbrechen auslösen.
  - Schmerzbehandlung (von Paracetamol rektal bis Ketamin i. v.) und Sedierung, falls erforderlich.
  - Schockbekämpfung (S. 827), bei Glottisödem Inhalation von Adrenalin.
  - Ausschließlich parenterale Ernährung bis zum Ausschluss der Ösophagusverätzung.
  - Prednisolon 3 mg/kg KG i. v. (umstritten).
- **Ösophagoskopie zum nächstmöglichen Zeitpunkt,** z. B. am folgenden Tag → je nach Befund:
  - Normale Ösophagusschleimhaut oder nur Rötung ohne Fibrinbeläge → Breinahrung, keine sauren Obstsäfte, keine weitere Therapie.
  - *Schleimhautulzera, Fibrinbeläge etc.:*
    - Parenterale Ernährung.
    - Neutralisierung des Magensaftes (Omeprazol 1 mg/kg KG/d in 3 ED).
    - Evtl. Einlegen einer Ösophagussonde als Platzhalter.
    - Keine frühe Bougierung.
  - *Ausgedehnte Nekrose von Ösophagus oder Magen:*
    Cave: Perforationsgefahr!
    - Parenterale Ernährung oder Ernährung über PEG.
    - Antibiotische Therapie bei Mediastinitis (cave: Hohe Mortalität → kinderchirurgisches Zentrum involvieren!).

Vorgehen bei Verätzung nach Hautkontakt

- **Sofortmaßnahmen:**
  - Kleider entfernen.
  - Abspülen der Substanz mit viel Wasser (Dusche).
  - Bei Verätzung der Augen: Spülung mit viel Wasser.
- **Weitere Betreuung:** Wie bei Verbrennungen (s. u.), Augenarztkonsil.

34.13 Verbrühungen und Verbrennungen

Ursachen

- **Verbrühungen** (ca. 80 % der Fälle): Kontakt mit heißer Flüssigkeit (Wasser, Tee, Kaffee).
- **Verbrennung** (ca. 20 % der Fälle): Kontakt mit Feuer oder einem heißen Gegenstand (Ofen, Herdplatte).

Cave: Kindesmisshandlung (bis 10 %)!

Beurteilung

- **Ausdehnung:** Prozent der verletzten Körperoberfläche (VKOF%).
  - *Handflächenregel:* 1 % VKOF = Handfläche mit Fingern.
  - Schema nach Lund und Brower (Abb. 34.7 u. Tab. 34.13).
  - *Beachte:* Der Kopf hat im Säuglings- und Kleinkindesalter eine sehr große Oberfläche, die erst ab dem Schulalter zugunsten der unteren Extremitäten verhältnismäßig abnimmt!
- **Verletzungstiefe:** Grad I–IV (Tab. 34.14).
- **Lokalisation.**
- **Begleitverletzungen:** Inhalationstrauma, Elektrotrauma, Augenverletzung.

Erste Hilfe

- Rettung aus der Gefahrenzone.
- **Kühlung**: innerhalb der ersten 5 Minuten mit 15–20 °C kühlem Wasser für 10 Minuten.
  - *Cave:* Hypothermie! Risiko erhöht bei Säuglingen, Verletzung > 15 % VKOF und Beatmung. Hypothermie erhöht die Mortalität.
- Abdecken der Wunden.
- Schutz vor Auskühlung.

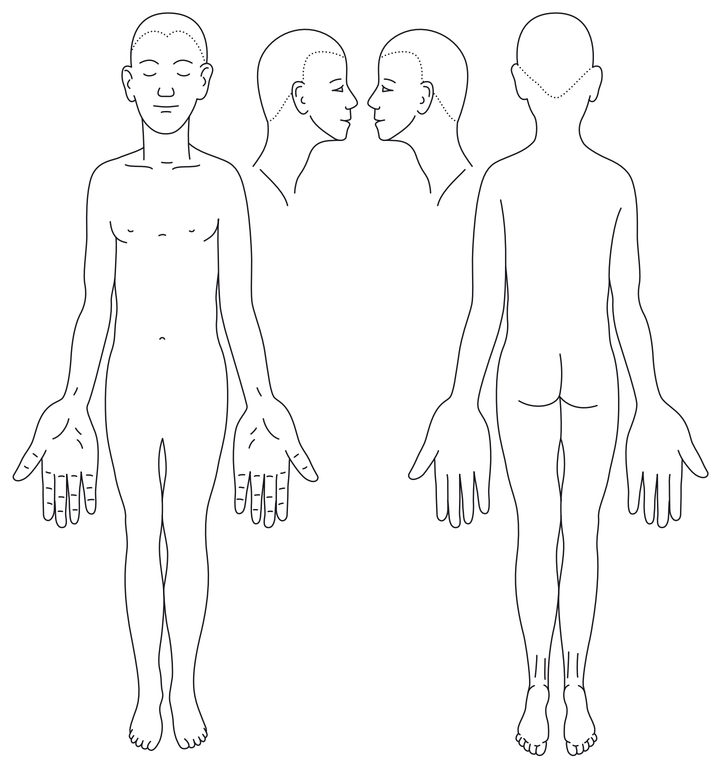


Abb. 34.7 • Schema nach Lund und Bowder. (Thermische Verletzungen im Kindesalter (Verbrennung, Verbrühung), S2-Leitlinie AWMF-Leitlinien-Register Nr. 006/128)

Tab. 34.13 • **Schema nach Lund und Bowder: Korrelation der VKOF (in %) bezogen auf das Patientenalter (in Jahren)**

Thermische Verletzung	1 J.	1–4 J.	5–9 J.	10–14 J.	15 J.	Erwachsene
Kopf	19	17	13	11	9	7
Hals	2	2	2	2	2	2
Rumpf (vorne)	13	13	13	13	13	13
Rumpf (hinten)	13	13	13	13	13	13
Gesäßhälfte rechts	2,5	2,5	2,5	2,5	2,5	2,5
Gesäßhälfte links	2,5	2,5	2,5	2,5	2,5	2,5
Genitalien	1	1	1	1	1	1
Oberarm rechts	4	4	4	4	4	4
Oberarm links	4	4	4	4	4	4
Unterarm rechts	3	3	3	3	3	3
Unterarm links	3	3	3	3	3	3
Hand rechts	2,5	2,5	2,5	2,5	2,5	2,5
Hand links	2,5	2,5	2,5	2,5	2,5	2,5
Oberschenkel rechts	5,5	6,5	8	8,5	9	9,5
Oberschenkel links	5,5	6,5	8	8,5	9	9,5
Unterschenkel rechts	5	5	5,5	6	6,5	7
Unterschenkel links	5	5	5,5	6	6,5	7
Fuß rechts	3,5	3,5	3,5	3,5	3,5	3,5
Fuß links	3,5	3,5	3,5	3,5	3,5	3,5
Summe:						
Gesamtverbrennung:						

Die Summe der einzelnen verletzten Körperoberflächen (in Prozent) ergibt die gesamte verletzte Körperoberfläche (in Prozent)

Tab. 34.14 • **Verletzungstiefe Grad I bis IV**

Einteilung (Grad)	Klinik	Verbrennungstiefe
I	• Rötung	oberflächliche Epithelschädigung ohne Zelltod
IIa	• Blasenbildung • roter Untergrund • stark schmerzhaft	Schädigung der Epidermis und oberflächlicher Anteile der Demis mit Sequestrierung
IIb	• Blasenbildung • heller Untergrund • schmerzhaft	weitgehende Schädigung der Dermis unter Erhalt der Haarfollikel und Drüsenanhängsel
III	• Epidermisfetzen • Gewebe nach Reinigung weiß • keine Schmerzen	vollständige Zerstörung von Epidermis und Dermis
IV	• Schwarzfärbung	Verkohlung

Erstmaßnahmen

- **Analgosedierung** (rektal, intravenös, intraossär, intranasal mit MAD):
  - *Ketamin:*
    - i. v. oder intraossär: 2–4 mg/ kg KG.
    - rektal: 5–10 mg/kg KG.
  - *Piritramid:* 0,05–0,1 mg/kg KG (i. v.).
  - *Fentanyl:* 0,001–0,01 mg/kg KG (i. v.). 1,5 µg/kg KG intranasal.
  - *Midazolam:* 0,05–0,1 mg/kg KG (i. v.). 0,3 mg/kg/KG intranasal.
- **Infusionstherapie:** isotone, kristalline Lösungen.
  - *< 10 % VKOF:* i. v.-Zugang nicht zwingend erforderlich.
  - *> 10 % VKOF:* i. v.- Zugang/ intraössäre Kanüle.
- **Intubation:** abhängig von der Beurteilung der Verletzung (s. o.), Allgemeinzustand, Transportdauer, Transportmittel. Beatmung mit PEEP.

Transport und Transportziel

- **Notarztbegleitung:** Überwachung, Schutz vor Hypothermie, Analgosedierung.
- Einweisung in eine **Klinik:**
  - *Leichte Verletzung:*
    - IIa bis 5 % KOF.
- Einweisung in ein **Verbrennungszentrum**:
  - *Lebensalter < 1 Jahr.*
  - *Mittelschwere Verletzung:*
    - IIa, 5–10 % KOF.
    - IIb, 1–5 % KOF.
    - III, 1–5 % KOF.
  - *Schwere Verletzung:*
    - III, > 5 % KOF.
    - II und III, > 10 % KOF.
  - *Inhalationstrauma.*
  - *Elektrotrauma.*
  - *Chemische Noxen.*
  - *Lokalisation:* Gesicht, Hände, Füße, äußeres Genitale, Achsel, über große Gelenke, zirkuläre Verletzung, Respirationstrakt.

  Hinweis: Vermittlung der Zuweisung in ein Verbrennungszentrum: Feuerwehr Hamburg (Tel. 040/ 42 851–3 998). Internet: www.verbrennungsmedizin.de
  - *Voraussetzung:* personelle und räumliche Gegebenheiten eines Schwerbrandverletztenzentrums für Kinder.

Patientenaufnahme

- Standardisierte Aufnahme in einem geheizten Raum (35–38 Grad Celsius).
- Bestimmung der Aufnahmetemperatur. Überprüfung des Tetanus-Impfschutzes.

Behandlungsziele

- Überleben sichern.
- Vermeidung von Infektion und Sepsis.
- Schmerzfreie Therapie.
- Integration der Eltern in die Behandlung.
- Minimierung stigmatisierender Narben.
- Wiedererlangen der vollen Beweglichkeit.
- Wiedereingliederung und Minimierung des psychischen Traumas.
- **Voraussetzung zur Erreichung der Behandlungsziele:** zeitgerechte Entfernung der Nekrosen und Deckung der Wundflächen.

Verbrennungskrankheit

- **Definition:** Gesamtheit der systemischen Auswirkungen einer thermischen Verletzung (Schock, Infektion/Sepsis, SIRS, Organversagen):
  - Freisetzung *vasoaktiver Substanzen* (z. B. von Histamin „Capillary-leak") führt zu einer erhöhten Durchlässigkeit der Kapillaren für Eiweiße.
  - Bildung von *Toxinen*.
  - Ausschüttung von *Katecholaminen* → Tachykardie, Blutdruck ↑, Hyperglykämie, Fieber, gesteigerter Grundumsatz, Tachypnoe, evtl. Hyperventilation
  - *Erhöhte Infektanfälligkeit*.
  - *Blutbildveränderungen:* Hämatokritanstieg (später -abfall), Leukopenie (später Leukozytose mit Linksverschiebung), Thrombozytopenie (später Thrombozytose).
  - *Kalorienverluste* (katabole Stoffwechsellage): Eiweißverluste über die Haut, kataboler Stoffwechsel (erhöhter Abbau von Eiweiß und Fett), insuffiziente Glukoseausnutzung, gesteigerte Verdunstung.

Flüssigkeitstherapie

- **Abgewandelte Parkland-Formel für Kinder:** Grundbedarf plus zusätzlicher Bedarf.
- **Grundbedarf:**
  - bis 10 kg KG: 100 ml/kg KG/d
  - bis 20 kg KG: 80 ml/kg KG/d
  - > 20 kg KG: 40 ml/kg KG/d
- **Zusätzlicher Flüssigkeitsbedarf:**
  - 1. Tag (erste 24 h ab Unfall): 4 ml/kg KG × % VKOF
  - 2. Tag: 1 ml/kg KG × % VKOF
- Am 1. Tag Gabe von 50 % der Gesamtflüssigkeit in den ersten 8 h und Gabe von je 25 % in den jeweils folgenden 8 Stunden.
- Isotone, kristalline Lösungen. Steuerung der Flüssigkeitstherapie anhand der Diurese des Patienten (0,5–1 ml/kg KG/h).

Hinweis: In den ersten 24 Stunden keine Gabe von Diuretika.

Ernährungstherapie

- Frühzeitiger Beginn einer enteralen Ernährung (Sondenkost via Magensonde). Ggf. zusätzlich hochkalorische parenterale Ernährung + Spurenelemente.
- **Ziel:** hohe Eiweiß- und Kohlenhydratzufuhr, z. B.
  - *Proteine:* 3–4 g/kg KG/d.
  - *Kohlenhydrate:* 15 g/kg KG/d (von Alter des Kindes und Ausdehnung abhängig).

Hinweis: Wird der Kalorienbedarf nicht gedeckt, kommt es zur Gewichtsabnahme durch Abbau von körpereigenem Eiweiß und Fett. Das kann zu Wundheilungsstörungen und Infektionsanfälligkeit beitragen.

Weitere Diagnostik und Überwachung

- Temperatur.
- Atemfrequenz.
- Respiratorische Situation (Röntgen-Thorax bei Verdacht auf ARDS).
- Blutgase möglichst transkutan und Pulsoxymetrie.
- Mäßige Hyperventilation (pCO_2 um 30 mmHg kann normal sein).
- Magenreflux, Stuhl, geblähtes Abdomen?
- Schmerzen, Sedierung.
- Unruhe des Kindes, höherer Sauerstoffbedarf kann auf Schocklunge und/oder Infektion deuten.
- *Labor:* Entzündungsparameter.

Hämodynamisches Monitoring

- Ein hämodynamisches Monitoring ist in seiner Invasivität abhängig vom Schweregrad der Verletzung.
- **Obligat:** ist die Anlage eines venösen Zugangs zur Flüssigkeitssubstitution und Überwachung der Kreislauffunktion mit einem Monitor.
- **Bei Verletzungen mittleren und schweren Grades:** invasives Monitoring mit arterieller Überwachung der Kreislauffunktion, zentraler Venenkatheter zur Medikamentenapplikation und Anlage eines Blasenkatheters zur engmaschigen Überwachung der Diurese.
- **Bei maschineller Beatmung:** regelmäßige Blutgasanalysen.
- **Laborchemische Kontrollen**: Infektparameter, Elektrolyte und organspezifische Funktionen (Leber, Niere) bei schweren Verbrennungen, bis Homöostase wiederhergestellt ist.

Lokale Therapie

- **Versorgung in Analgosedierung** gemäß der Verletzungstiefe unter aseptischen Bedingungen.
  - *Grad I:* konservativ, panthenolhaltige Salbe
  - *Grad IIa:* konservativ, Wunddebridement mit Reinigung (Octenisept-Lsg., Polihexanid-Lsg.), Occlusiv-Verband (z. B. BiatainAg-Verband) oder Verband mit Polihexanid
  - *Grad IIb:* operativ, tangentiale Exzision, Suprathel-Wundauflage/Spalthauttransplantation
  - *Grad III/IV:* operativ, tangentiale Exzision/epifasziale Nekrektomie, Spalthauttransplantation
- Bei großen Defekten nach Nekrektomie temporäre Deckung mit allogener Spalthaut/Spenderhaut oder biosynthetischen Folien.

Cave: Differenzierung zwischen Grad IIa und Grad IIb initial nicht möglich. Daher definitive Versorgung im Kindesalter verzägert: bei Verbrühung nach 10–14 Tagen, bei Verbrennung nach ca. 7 Tagen.

- **Notfallversorgung bei Verletzungen Grad III/IV:**
  - *Escharotomie:*
    - Indikation: Zirkuläre Verletzung am Hals, Rumpf oder Extremitäten.
    - Technik: Durchtrennung der verletzten Haut gemäß einer definierten Schnittführung.
  - *Fasziotomie:*
    - Indikation: Verletzung mit Verdacht auf Kompartmentsyndrom.
- **Infektionskontrolle:** Bei Verdacht auf lokale Infektion Entnahme von Abstrichen (Wunde, ggf. Trachealsekret und Blutkultur). Keine Antibiotikaprophylaxe!

Spalthaut-Transplantation

- **Spalthaut-Entnahme:** behaarte Kopfhaut (Vorteile: Oberfläche, Kosmetik), proximaler Oberschenkel.
- **Spalthaut-Bearbeitung:**
  - *Skarifizierung* (Sekretabfluss).
  - *Mesh-Technik:* Oberflächenvergrößerung 1:1,5, 1:3, 1:6, Cave: Kosmetik!)
- **Spalthaut-Fixierung:** Klammern, Nähte. Ggf. passagere Ruhigstellung von Gelenken durch Schienen.
- Erster Verbandswechsel nach Spalthaut-Transplantation am 4.–5. postoperativen Tag.
- Pflege der Spalthauttransplantate mit panthenolhaltiger Salbe 3–4 × täglich.

Begleitende Therapie

- Physiotherapie.
- Ergotherapie.
- **Orthopädie-Technik:** Kompressionskleidung nach Maß, Silikon-Pelotten nach Maß, Schienen-Therapie.
- Psychotherapie (Kind und Familienangehörige).
- UV-Schutz (LSF 50) zur Prophylaxe ungewünschter Pigmentierung im Transplantat.

Nachbehandlung

- **Interdisziplinäre Spezialsprechstunde:** Diagnostik und Therapie sekundärer Komplikationen.
  - *Haut- und Narbenpflege:* panthenolhaltige Salbe, UV-Schutz (LSF 50).
  - *Narbentherapie* (hypertrophe Narbe, Keloid):
    - Kompressionstherapie nach Maß bis zu 2 Jahre, tägliches Tragen für mindestens 23 Stunden. Zur Körperhygiene Wechselversorgung erforderlich.
    - ▶ *Cave:* Wachstum des Kindes macht eine regelmäßige Kontrolle und Anpassung an die jeweiligen Körpermaße erforderlich (alle 3–4 Monate).
    - Silikon-Therapie: Creme, Pflaster, Pelotte nach Maß (additiv zur Kompression), Gesichtsmaske.
  - *Medikamentöse Therapie:* Antihistaminika bei Pruritus.
  - Physiotherapie, Ergotherapie.
  - Schienen-Behandlung.
  - Psychosomatische Therapie.
  - Medical Needling (Kollagen-Induktionstherapie).
  - *Sekundäre plastische Korrektur-Operation:* bei instabilen Narben, Gelenkkontraktur, Narbenstrang mit funktioneller Einschränkung. *Cave:* kosmetische Korrektur-Operationen erst nach Abschluss des Wachstums!

34.14 Kälteschaden

Erfrierung

- **Grundlagen:** Gewebezerstörung durch Kälteeinwirkung vorwiegend an den Akren (Zehen, Finger, Ohren, Nase).
- **Gradeinteilung:**
  - *Leicht:* Haut blass, beim Erwärmen Rötung und Schmerzen.
  - *Mittelschwer:* Starke Schmerzen, Blasenbildung.
  - *Schwer:* Keine Sensibilität mehr, schmerzlos, induriert bläulich.
- **Therapieprinzipien:**
  - Behandlung der ggf. bestehenden generellen Hypothermie hat Vorrang vor Therapie der lokalen Erfrierungen.
  - Rasches Aufwärmen in warmem Wasser (40–43 °C) über 20 bis 40 min ist wirksamste Methode, den lokalen Schaden zu minimieren.
  - Wundversorgung mit sterilem Verband, evtl. Blasen nicht eröffnen.
  - Extremität hochlagern.
  - Schmerzstillung mit peripher wirkenden Analgetika.
  - Wenn erforderlich späte Chirurgie, da Demarkation oft sehr spät („see it in january, cut it in june").

Hypothermie

- **Grundlagen:** Absinken der Körperkerntemperatur < 35 °C. Sie entsteht meist durch Unterkühlung im kalten Wasser, Lawinenverschüttung etc.
- **Viele Differenzialdiagnosen:** Sepsis, ZNS-Affektion, endokrinologische Ursachen, Intoxikationen u. a.

- **Klinik:**
  - 35–34 °C: Muskelzittern, Steigerung des HZV, peripherer Widerstand im Blutkreislauf steigt, Hyperventilation.
  - 33–32 °C: Ataxie, Myokloni, ventrikuläre Extrasystolen, AV-Block, Atemfrequenz sinkt.
  - 31–28 °C: Sopor, Amnesie, Zyanose, Muskelrigor und Akinesie, respiratorische Azidose, steigendes Asystolie-Risiko.
  - < 28 °C: Keine Spontanbewegungen, Cheyne-Stokes-Atmung bzw. Atemstillstand, Kammerflimmern bzw. Asystolie, Lungenödem, kälteinduzierte Diurese, Pankreatitis.
- **Diagnostik:** EKG, Atmung, ggf. Blutgasanalyse (Blutgasgeräte sind auf 37 °C normiert, ggf. Temperaturkorrektur auf Temperatur des Patienten) Messung der Kerntemperatur mit speziellen Thermometern. ***Cave:*** Koagulopathie, Thrombopenie.
- **Notfalltherapie:**
  - Nasse Kleidung sofort entfernen, um weitere Abkühlung zu vermeiden.
  - Ggf. Reanimation (S. 805). Defibrillation und Katecholamine sind oft wirkungslos, deswegen Herz-Druckmassage fortsetzen, bis Kind wieder erwärmt (rektal 35 °C), keine wiederholte Defibrillation unter 32 °C. ***Merke:*** „Ein unterkühltes Kind ist erst tot, wenn es warm und tot ist." Evtl. ECMO.
  - *Körperkerntemperatur < 32 °C:* Infusion von warmen (40 °C) Infusionslösungen, Beatmung mit angewärmter Atemluft, Peritonealdialyse mit 40 °C warmem Dialysat (ohne K^+), Magenspülung mit 40 °C NaCl 0,9 %, Wärmematte im Stammbereich.
  - *Körperkerntemperatur ≥ 32 °C:* Patienten passiv durch warme Decken erwärmen. Keine Heizstrahler verwenden, da dies durch Vasodilatation und dadurch Reperfusion der kalten Peripherie die Körperkerntemperatur weiter absinken lassen kann. Auch hier warme Infusionen.
  - Anfangs NaCl 0,9 %-Infusion abhängig von Blutdruck, Diurese und Serumelektrolyten. Später Glukose-Elektrolytinfusion abhängig von BZ.

34.15 Hyperthermie, Elektrounfall

Hyperthermie, Hitzschlag

- **Ursachen** sind entweder vermehrte endogene Wärmeproduktion bei reduzierter Wärmeabgabe (z. B. bei Wassermangel) oder Überhitzung durch erhöhte Umgebungstemperatur (Kleinkind im geschlossenen geparkten Auto).
- **Klinik:** Bei Körperkerntemperatur > 40 °C Verwirrtheit bis Koma; Schwäche, Schwindel, Erbrechen, Kollaps und hypovolämischer Schock (S. 825), Krampfanfälle.
- **Therapie:** Fiebersenkung durch kühle Umgebung, kalte Wickel, Baden. Infusionstherapie bei häufig vorliegender Hypovolämie, Diazepam bei Krampfanfällen (S. 572). ***Cave:*** **Hypoglykämie,** Hyperkaliämie, Rhabdomyolyse.

Elektrounfall

- Elektrounfälle im Kindesalter sind häufig (Steckdosen-Kindersicherungen sind deshalb essenziell!). Elektrounfälle können einerseits zu thermischen Schäden, andererseits zu Herzrhythmusstörungen führen. Dies ist bei Haushaltsunfällen selten.
- **Klinik:**
  - Strommarken an Eintritt und Austrittstelle. Bei höheren Stromstärken kommt es u. U. zu tiefen Gewebsnekrosen (äußerlich nicht sichtbar) mit CK-Erhöhung, Myoglobinurie, ggf. Nierenversagen (Crush-Niere).
  - Herzrhythmusstörungen ggf. mit Latenz von Stunden.
  - Bewusstlosigkeit, Krampfanfälle, Atemstillstand.
- **Diagnostik:**
  - Vitalparameter.
  - EKG-Ableitung.

- EKG-Überwachung für 24 Stunden bei Risikofaktoren z. B. Starkstrom, wenn Strom den Thorax durchquert hat oder bei initialer Bewusstlosigkeit
- Labor: CK, Elektrolyte, Urinstatus: Myoglobin? Überwachung der Diurese.
- Neurologische Untersuchungen, andere Verletzungen?

▶ **Therapie:**
- Stromzufuhr sofort unterbrechen (dabei auf Eigenschutz achten!).
- Sicherung der Vitalfunktionen bis zur Reanimation (S. 805).
- Lokaltherapie der Verbrennung (S. 858).
- Tetanusschutz überprüfen, ggf. komplettieren.
- Therapie des Nierenversagens. Volumengabe. Intensivstation bei Rhabdomyolyse.
- Bei tiefen Nekrosen Gefahr eines Kompartmentsyndroms.
- Bei Kammerflimmern: Defibrillation 4 J/kg KG (S. 811).

34.16 Ertrinkungsunfall

Grundlagen

▶ **Epidemiologie:** Ertrinkungsunfälle im Kindesalter sind häufig. Das typische Alter ist 2–3 Jahre, Jungen sind häufiger betroffen als Mädchen. Ertrinkungsunfälle nehmen durch ungesicherte Schwimmbecken eher zu. ***Cave:*** Kleinkinder können auch in flachem Wasser ertrinken!

▶ **Komplikationen:**
- Hohe Mortalität.
- Gefahr der hypoxisch-ischämischen Enzephalopathie.
- ARDS, Lungenödem.
- Sekundäre Sepsis.

Erstmaßnahmen und Diagnostik

▶ Basis-Reanimation (S. 805) nach den üblichen Kriterien sofort beginnen. Die erste und effektive Hilfe mit Basisreanimation minimiert zerebrale Schädigung und ist entscheidend für die Prognose. Reanimation so lange fortsetzen, bis eine normale Körpertemperatur erreicht ist. Weitere Therapie s. u.

▶ Körperliche Untersuchung, Temperaturmessung (Erwärmung, s. u.), Glasgow-Koma-Skala (S. 865).

▶ Das Kind möglichst wenig belasten, deshalb auf nicht absolut erforderliche Maßnahmen (z. B. Umintubation, Legen von zentralen Kathetern) verzichten.

▶ Apparativ: Labor (Blutbild, Elektrolyte, Laktat, Gerinnung, Blutzucker, Harnstoff, Kreatinin, arterielle BGA, Hämolyse selten), Röntgen-Thorax (Ödem, ARDS, Aspiration?). Invasive Blutdruckmessung (arteriell) ist wünschenswert.

Therapie

▶ Die Therapie wird abhängig gemacht vom Ausmaß der ZNS- und Lungenbeteiligung. Bei Koma in der Regel cCT zur Beurteilung von Verletzungen oder Blutung und Einschätzung des Hirnödems, danach Ausrichtung der Therapie (S. 866).

▶ **Lagerung:** Kind flach lagern, bis der Blutdruck stabil und die Organperfusion ausreichend erscheinen, danach den Oberkörper etwa 30° hochlagern, Kopf gerade, Abknicken der Halsvenen vermeiden (Idee: Hirnödemprophylaxe).

▶ **Je nach Körpertemperatur (regelmäßig kontrollieren):**
- *Körpertemperatur < 32 °C:*
  - Kind warm zudecken.
  - Zuerst den Körperstamm erwärmen: Auf 40 °C erwärmtes Atemgas, angewärmte intravenöse Flüssigkeiten, Spülen von Blase, Magen, Peritoneum mit 40 °C warmer 0,9 % NaCl-Lösung.

    - Extremitäten wenig bewegen (führt unterkühltes Blut der Peripherie nach zentral!).
  - *Körpertemperatur > 32 °C:*
    - Meist ist kein weiteres aktives Erwärmen erforderlich.
    - Weitere Wärmeverluste vermeiden.

Ziel: Normothermie. Beachte: Eine Körpertemperatur > 38 °C sollte wenn irgend möglich vermieden werden (korreliert mit schlechtem neruologischem Outcome). Als Gegenmaßnahmen können Paracetamol (S. 208), evtl. Metamizol (z. B. Novalgin) versucht werden. Besser physikalische Kühlung mit Kühlmatte, feuchten Tüchern oder cold packs.

- **Beatmung:** Kontrollierte Beatmung mit PEEP je nach Grad des ARDS. Ziele: pCO_2 35–40 mmHg, pO_2 80–100 mmHg. Absaugen und Manipulationen nur in tiefer Sedierung.
- **Infusionstherapie:**
  - *Schocktherapie:* Initial 10–20 ml/kg KG NaCl 0,9 %, rasch weitere Gaben von 20 ml/kg KG 0,9 % NaCl je nach Blutdruck und peripherer Perfusion (Rekapillarisierungszeit).
  - *Bei stabilem Kreislauf, Blutdruck und Perfusion:* Nach Schocktherapie ca. 70 % Erhaltungsbedarf.
  - *Kontrollen:* Urinausscheidung mit Blasenkatheter mindestens 6-stündlich exakt registrieren. Gewünschte Urinproduktion ca. 0,5–1 ml/kg KG/h, bei Sgl. > 1 ml/kg KG/h. Bei Oligurie trotz ausreichendem Blutdruck und Kreislaufverhältnissen evtl. Lasix 1–2 mg/kg KG/ED erwägen.
  - Bei Hb < 8 g/dl Erythrozytenkonzentrat (10 ml/kg KG in 3–4 Stunden).
- **Katecholamine** (am besten nach Echobefund):
  - Bei rektalen Temperaturen < 30 °C ist die Wirksamkeit umstritten. Katecholamine erhöhen u. U. den Sauerstoffbedarf des Myokards und sind damit evtl. kontraproduktiv.
  - Bei rektaler Temperatur > 30 °C: Dobutamin 10–20 µg/kg KG/min, Noradrenalin oder Adrenalin 0,05–1(–2) µg/kg KG/min. Dosierung je nach gewünschtem Effekt (z. B. Perfusion, zur Steuerung des CPP).
- **Analgosedierung:**
  - Fentanyl 2–4(–6) µg/kg KG/h als Dauerinfusion.
  - Midazolam (Dormicum) 0,1–0,2(–0,5) mg/kg KG/h als Dauerinfusion.
  - *Oder* Clonidin 0,1–2 µg/kg KG/h wenn keine Katecholamine und keine Bradykardie.
  - Evtl. Ketamin 1–2 mg/kg KG/h.
- **Bei ARDS** (S. 260): Gabe von Surfactant erwägen.
- **Ulkusprophylaxe:**
  - Z.B. Omeprazol 1 mg/kg KG/d in 2 ED.
  - Frühzeitig enterale Ernährung.
- **Antibiotika:** Zur Prophylaxe von Pneumonien. Der Effekt ist nicht bewiesen, aber plausibel. Cephalosporin der 2. Generation (z. B. Cefamandol, Cefuroxim) 100 mg/kg KG in 3 ED. Cave: Anaerobierinfektion bei Ertrinkung in Jauche o. Ä., dann evtl. zusätzlich Clindamycin oder Metronidazol.
- Bei Hirnödem ggf. Hirndruckmessung (nicht gesichert).

Prognose

- v. a. bei Ertrinkung in sehr kaltem Wasser kann die Prognose auch bei lange andauerndem Herzstillstand erstaunlich gut sein.

34.17 Kindlicher Schlaganfall

Grundlagen

- Ein Schlaganfall kann in jedem Lebensalter auftreten. Im Kindesalter ist der Schlaganfall unterdiagnostiziert und häufig erst spät erkannt (im Schnitt > 24 Stunden).
- **Inzidenz:** etwa 1–2 pro 100.000 pro Jahr, d. h. 300–500 Kinder pro Jahr in Deutschland. Die höchste Inzidenz besteht für Neugeborene (etwa 40 % aller Sinusvenenthrombosen und über 20 % der arteriellen ischämischen Schlaganfälle des Kindesalters).
- Eine **Lysetherapie** kann bei arteriellen ischämischen Schlaganfällen sehr erfolgreich sein, hängt aber von einer **frühen Diagnose** (< 4–6 Stunden) ab und ist wenigen spezialisierten Zentren vorbehalten. Daher früh daran denken und mit Zentrum Kontakt aufnehmen.

Einteilung, Klinik

- **Arterieller Infarkt:**
  - *Ischämisch:* In 40–50 % thrombotisch, in 30–35 % embolisch.
  - *Hämorrhagisch:* 20–25 %.
- **Venöser Infarkt:** Sinusvenenthrombose, Thrombose kleiner Hirnvenen.
- **Symptome:**
  - Häufig unspezifisch, daher zerebrale Bildgebung entscheidend.
  - Kardinalsymptome: Hemiparese, undeutliche Sprache, faziale Parese, unilaterale Sensibilitätsstörung, Visusstörung.
  - Weitere Symptome: Pupillendifferenz, Ataxie, Schwindel, Vigilanzstörung, Kopfschmerzen, Krampfanfall.
- **Ätiologie:** Die Ätiologie des pädiatrischen Schlaganfalls ist vielfältig und unterscheidet sich wesentlich von derjenigen beim Erwachsenen.
  - fokale zerebrale Vaskulopathie, idiopathisch, kardiogen (embolisch), bei persistierendem foramen ovale, traumatisch (arterielle Dissektion), Sichelzellanämie, hämatologisch-onkologische Erkrankungen, medikamentös (z. B. nach Asparaginase), Thrombophilie, Hyperleukozytose, Stoffwechselerkrankungen, Moya-Moya, Vaskulitiden, post-Varizella (fokale Vaskulitis bis zu einem Jahr nach Varizellen), AV-Malformationen, Aneurysmen.
  - Sinusvenenthrombose: Thrombophilie, Dehydratation, nephrotisches Syndrom, Infektionen (z. B. Otitis media), Medikamente, hämatologisch-onkologische Erkrankung.

Differenzialdiagnosen und Diagnostik

- **Differenzialdiagnose:**
  - Ausgedehnt und schwierig, da sehr viele Erscheinungsformen.
  - Wichtigste DD Migräne; andere: Krampfanfälle anderer Ursache, akute disseminierte Enzephalomyelitis, Tumor, Abszess, Zerebellitis.
- **Diagnostik:**
  - Kompletter neurologischer Status.
  - Klinische Untersuchung: Beinvenenthrombose? Herzgeräusch? Arterielle Hypertonie? Vaskulitiszeichen?
  - Notfall-Bildgebung**:** am besten kraniales MRT, alternativ cCT mit Angiografie und Halsgefäßen.
  - Labor: Standard inkl. BZ, Gerinnung, D-Dimere, Blutbild. Thrombophilie-Diagnostik.
  - Echokardiografie, evtl. Dopplersonografie Halsgefäße, evtl. transösophageale Echokardiografie.

Therapie und Prognose

- **Therapie:**
  - *Notfall!* **Time is brain.** Entscheidend sind eine rasche Diagnose und zügiger Therapiebeginn.
  - Stabilisierung der Vitalparameter, nüchtern lassen, isotone Flüssigkeit i. v. Ziel Euvolämie, Normoglykämie, Normothermie, Normokapnie und -oxygenierung.
  - Neurochirurgisches Konsil bei Hirnblutung.
  - In Absprache mit spezialisiertem Zentrum: Antikoagulation (außer bei hämorrhagischem Infarkt).
  - In spezifischen Situationen systemische Lyse (*Cave:* Kontraindikationen), kathetergestützte Embolektomie (schon ab Kleinkindalter möglich).
  - Therapie der Grunderkrankung.
  - Früh beginnende neurologische Rehabilitation.
- **Prognose:** Residualsymptome: 50–60 %. Rezidive in 15–20 %. Mortalität 15 %.

34.18 Schädel-Hirn-Trauma (SHT)

Grundlagen

- Das SHT ist Folge eines mechanischen Traumas auf den kindlichen Schädel, das zu *Frakturen der Kalotte oder Schädelbasis* (nicht prädiktiv für die Schwere der zerebralen Schädigung mit Hirnödem oder Blutung!), *Blutungen* (in die Kopfhaut, subgaleatisch, subdural, subarachnoidal, parenchymatös, intraventrikulär) und *Hirnparenchymverletzungen* führen kann.
- Posttraumatisch kann es zu einem Hirnödem kommen.
- Bei kindlichen Unfällen ist ein SHT eine der häufigsten Folgen!
- *Cave:* Begleitverletzungen, Gefäßdissektion. In 2–10 % schwerer Unfälle kommt es zu Rückenmarksverletzungen: an HWS-Immobilisation und Ausdehnung der Bildgebung auf den HWS-Bereich denken.
- *Beachte:* andere Ursachen eines akuten Bewusstseinsverlusts mit sekundärem SHT mitbedenken z. B. Hypoglykämie, Herzrhythmusstörung.

Einteilungen, Klinik

- **Nach Glasgow-Koma-Skala für Kinder (GCS):** Tab. 34.15.
  - *Hinweis:* Zur Beurteilung des Schweregrades des SHT und als prognostisches Kriterium hat sich die GCS für Kinder bewährt!
  - *Leichtes SHT:* GCS 13–15 Punkte.
  - *Mittelschweres SHT:* 9–12 Punkte.
  - *Schweres SHT:* ≤ 8 Punkte.
- **Nach Ausmaß der Hirnschädigung:**
  - *Ohne substanzielle Hirnschädigung:*
    - *Schädelprellung:* Keine Bewusstseinsstörung nach dem Unfall, keine Amnesie, kein Erbrechen, ggf. kleines Hämatom oder Prellmarke.
    - *Commotio cerebri* (Gehirnerschütterung): Kurzfristige Bewusstseinsstörung, Amnesie für das Ereignis und ggf. retrograde und antegrade Amnesie. Häufig anschließend (wiederholtes) Erbrechen.
  - *Mit primärer Hirnschädigung:*
    - *Contusio cerebri* (Gehirnprellung): Symptome der Commotio cerebri *und* neurologische fokale Ausfallserscheinungen (Paresen, Reflexausfälle, psychomotorische Verlangsamung) als Folge von fokalen Hirnläsionen im Bereich der Prellmarke (Coup) und kontralateral (Contrecoup).
    - *Compressio cerebri:* Zusätzlich zu den Symptomen der Contusio cerebri (s. o.) intrakranielle Raumforderung durch Hirnödem, Blutung (epidural, subdural, subarachnoidal) etc.

Tab. 34.15 • Glasgow-Koma-Skala für Kinder

Punkte	Befund		
Augenöffnen			
	> 12 Monate		< 12 Monate
4	spontan		spontan
3	auf Ansprache		auf Schreien
2	auf Schmerz		auf Schmerz
1	keine Reaktion		keine Reaktion
motorische Antworten			
	> 12 Monate		< 12 Monate
6	befolgt Aufforderungen, greift nach Gegenständen		spontane Bewegungen
5	gezielte Abwehr		gezielte Abwehr
4	Zurückziehen auf Schmerzreiz		Zurückziehen auf Schmerzreiz
3	Flexion auf Schmerzreiz		Flexion auf Schmerzreiz
2	Extension auf Schmerzreiz		Extension auf Schmerzreiz
1	keine motorische Reaktion		keine motorische Reaktion
verbale Antwort			
	> 5 Jahre	2–5 Jahre	0–23 Monate
5	orientiert	Sprache verständlich	Plappern
4	verwirrt	unverständlich	Schreien, aber tröstbar
3	unzusammenhängende Worte	persistierendes, untröstbares Schreien	persistierendes, untröstbares Schreien
2	unverständlich	Stöhnen oder unverständliche Laute	Stöhnen oder unverständliche Laute
1	keine	keine verbale Äußerung	keine verbale Äußerung

- **Nach dem Kriterium offen/geschlossen:**
  - *Offenes SHT:* Offene Verbindung zwischen Außenwelt und Subduralraum bei knöcherner Verletzung mit Dura-Verletzung. typische klinische Merkmale: Monokel- oder Brillenhämatom, Mastoidhämatom, Rhinorrhoe/Rhinoliquorrhoe, Otorrhagie/Otoliquorrhoe (→ HNO-Konsil!), Hämatotympanon, Hautrisse im Gehörgang.
  - *Geschlossenes SHT:* Dura ist intakt, Schädelfrakturen können aber trotzdem vorliegen.

Weiteres Vorgehen – allgemein

- Ein ***Notfall*** liegt vor bei: Pupillenerweiterung, gestörter Pupillenreaktion auf Licht, Paresen, Beuge- u. Strecksynergismen, Bradykardie und Atemstillstand. Diese Zeichen zwingen zur sofortigen Intervention (z. B. chirurgisch, Therapie des Hirndrucks).

Allgemeine Ziele:

- Überwachung und Beurteilung des Schweregrades des Traumas (s. o.).
- Aufrechterhaltung der Vitalparameter.
- Sicherung der adäquaten Hirnperfusion zur Optimierung des Sauerstoffangebots bei gleichzeitiger Reduktion des Sauerstoffverbrauchs des Gehirns.

- Prävention, Erkennung und Therapie einer intrakraniellen Blutung zur Vermeidung zusätzlicher (oft druckbedingter) lokaler Perfusionsstörungen.
- Vermeidung sekundärer Hirnschädigung: Hirndrucktherapie, Normoglykämie, Normothermie, normales CO_2.
- Behandlung zerebraler Krampfanfälle.
- Schmerzlinderung.

▶ **Immer prüfen:** Anamnese und körperliche Untersuchung einschließlich neurologischer Untersuchung:
- *Vitalparameter:* Atmung, Kreislauf (Puls, Blutdruck).
- *Neurologische Untersuchung:* Bewusstseinszustand (Tab. 34.15), Spontanmotorik, Lähmungen, Tonus, Muskeleigenreflexe, Sensibilität, Hirnnerven (S. 67), Meningismus (S. 677), Pyramidenbahnzeichen (s. Tab. 2.8).
- Hirnstammzeichen (nicht in Akutsituation testen): Puppenaugenphänomen (bei Drehung des Kopfes zur Seite folgen die Augen nicht der Drehbewegung), Kornealreflex, vestibulo-okulärer Reflex.
- Nach Zusatzverletzungen suchen: HWS, Abdomen, Becken, Extremitäten, Augen.
- *Labor* (bei Bewusstseinsstörung, fokalen neurologischen Symptomen): BB, Elektrolyte, BGA, Gerinnung, Transaminasen, Amylase, Kreatinin, Harnstoff, CK, Troponin, Osmolarität, Urinstix.
- *Bildgebung:*
  - Röntgen-Thorax.
  - FAST (strukturierte Abdomen-Sonografie): Organverletzungen? Ausschluss Perikarderguss.
  - Notfall-cCT, alternativ NMR mit Häm-Sequenz: immer bei Koma, anhaltender Bewusstseinstrübung oder fokalen neurologischen Symptomen zum Nachweis einer Blutung, bei zerebralem Krampfanfall oder Verdacht auf Impressionsfraktur, Schädelbasisfraktur und offenen Verletzungen. Erwägen bei starken oder andauernden Kopfschmerzen, rezid. Erbrechen, GCS < 14, Intoxikation mit Alkohol oder Drogen, bei Hinweisen auf Gerinnungsstörung.
  - Kontroll-cCt nach 6 h bei nachweisbaren Blutungen und bei neurolog. Verschlechterung z. B. Hirnödem, Blutungsprogredienz.
  - HWS-CT zum Ausschluss HWS-Fraktur.
  - Röntgen-Schädel: Trägt meist wenig zur Therapieplanung bei, da eine Schädelfraktur per se keiner speziellen Therapie bedarf. Einzige Indikation: Nachweis einer Stufenbildung der Kalotte ohne neurologische Symptome.
  - Sonografie: Bei Säuglingen mit offener Fontanelle zum Ausschluss einer Blutung durchführen. Bei Säuglingen und größeren Kindern Frakturdiagnostik insbesondere Abschätzung der Impressionstiefe gut möglich. Nachteil: Subdurale temporale oder parietookzipitale Region schwer einsehbar.
- *Augenfundus:* Blutungen. Wichtig insbesondere bei V. a. nicht-akzidentelles Trauma.

Vorgehen bei leichtem SHT

▶ **Spezielle Diagnostik:** Keine.

▶ **Überwachung:**
- Ambulante Betreuung ist gerechtfertigt bei Schädelprellung und entsprechender Instruktion der Eltern zur erneuten Vorstellung bei zunehmender Symptomatik.
- Ansonsten klinische Überwachung: 2-stündliche Kontrolle von Blutdruck, Puls, Vigilanz, GCS.

Vorgehen bei mittelschwerem SHT

▶ **Definition:** GCS 9–12 oder rezidiv. Erbrechen oder Bewusstlosigkeit oder retrograde Amnesie.

▶ **Spezielle Diagnostik:**
- CCT (Indikation s. o.).
- Bei Säuglingen: ggf. Sonografie bei offener Fontanelle.

- **Überwachung:** Bei klinischer Symptomatik einer Commotio cerebri Überwachung für (24)–48 h zum Ausschluss bzw. rechtzeitiger Erfassung einer Progredienz der Symptomatik z. B. durch intrakranielle Raumforderung durch Hirnödem, Blutung. *Kontrollieren:* Puls, Blutdruck, Atmung, GCS.

Vorgehen bei schwerem SHT

- **Kreislauf:** EKG, Pulsoximetrie, invasive RR-Messung, evtl. ZVD-Messung (Ziel < 5 cm H_2O). Ziel ist eine adäquate Hirnperfusion mit zerebralem Perfusionsdruck (CPP) > 50 mmHg, < 2 Jahre: 40–50 mmHg. CPP = MAP–ICP (MAP = mittlerer arterieller Druck, ICP = intrakranieller Druck). Behandlung einer evtl. bestehenden art. Hypertonie nur bei ausreichendem CPP und persistierend sehr hohen RR-Werten.
- **Infusionstherapie:**
  - Ausgleich einer Hypotension bei Volumenmangel durch rasche Volumengabe (S. 827). Aber nach Ausgleich der Hypovolämie frühzeitig Katecholamine einsetzen (wenn RR, Perfusion oder CPP nicht ausreichend), da eine zu hohe Volumengabe das Hirnödem verstärkt: je nach hämodynamischer Konstellation Noradrenalin oder Suprarenin z. B. 0,1–0,6 µg/kg KG/min. Aber ***cave:*** Katecholamine erhöhen den Sauerstoffbedarf.
  - Ca. 70 % des normalen Tagesbedarfs (S. 114) zunächst mit 0,9 % NaCl-Lösung oder einer glukosehaltigen isotonen Lösung. Aber ***cave:*** Flüssigkeitsrestriktion darf keinesfalls zu Hypovolämie führen (→ Hypotension und Minderung des zerebralen Perfusionsdrucks).
  - Ausgeglichene bis eher negative Bilanzierung mit Berücksichtigung der Perspiratio insensibilis, Urinproduktion von ca. 0,5–1 ml/kg KG/h anstreben, evtl. Furosemid 0,2 mg/kg KG/Dosis.
- **Atmung:** i. d. R. ab GCS < 8 schonende Intubation unter guter Sedierung (s. u.) – *Ziele:*
  - paO_2 80–100 mmHg (also höher als bei anderen Indikationen).
  - pCO_2 um 35–45 mmHg, d. h. Nomoventilation.
  - PEEP eher niedrig, da sonst die Gefahr einer Beeinträchtigung des zerebralen venösen Abflusses oder HZV (Herzzeitvolumen) besteht (Ausnahme: ARDS).
- **Hirndruckmessung und -therapie:** Bei allen komatösen Patienten mit schwerem SHT indiziert, ansonsten Einzelfallentscheidung. Ziel sind ICP < 20 mmHg und CPP > 50 mmHg.
  - Monitoring über Parenchymsonde. Effizienz dieser Maßnahme bzgl. langfristiger neurologischer Prognose ist wahrscheinlich, aber nicht erwiesen.
  - Lagerung: Oberkörperhochlage ca. 30°, Kopf in Mittelstellung.
  - Schonende Pflege, tracheales Absaugen auf Minimum beschränken. Jede Manipulation kann zu lange anhaltenden Hirndruckspitzen führen.
  - Bei persistierendem ICP > 20–25 mmHg Stufenschema:
    - Analgosedierung.
    - Relaxierung.
    - Mannitol 0,5–1 g/kg KG bei Bedarf oder alle 6 h i. v. oder hypertone NaCl-Lsg.
  - Bei Refraktärität erwägen:
    - Hypoventilation (pCO_2 30–35 mmHg).
    - evtl. Hypothermie mit Kühlmatte.
    - Barbituratkoma (Thiopental 2–5 mg/kg KG/h).
    - Dekompressionskraniektomie.
- **Analgesie, Sedierung:**
  - Opiate wie Morphin 0,1 mg/kg KG oder Fentanyl 2–5(–10) µg/kg KG i. v. als ED oder 1–3–5(–20) µg/kg KG/h als Dauerinfusion in Kombination mit Midazolam (Dormicum) 0,1–0,2 mg/kg KG ED, 0,05–0,1(–0,4) mg/kg KG/h.
  - Bolus-Sedierung mit Propofol 1–2 mg/kg KG bei Hirndruckspitzen. Alternativ Thiopental 2–5 mg/kg KG. ***Cave:*** Blutdruckabfall, ausgeprägter bei Thiopental.

- **Fiebersenkung:** Ziel ist normale Körpertemperatur, unbedingt Fieber vermeiden. Kühlmatte.
- **Ernährung:** Enterale Ernährung nach wenigen Stunden beginnen.
- **EEG:** Krämpfe, Fokus? Ggf. Dauerüberwachung.
- **Evozierte Potenziale:** Somatosensorisch evozierte Potenziale können Hinweise auf die Prognose geben. Hilfreich bei Sedierung und Relaxation (= klinisch-neurologische Untersuchung unergiebig).
- **Bluttransfusion** bei Hb < 8 g/dl.
- **Ulkusprophylaxe:**
  - Frühzeitige orale Ernährung.
  - PPI, z. B. Omeprazol 1–2 mg/kg KG/d oder Ranitidin (ab 14 J. 4 mg/kg KG/d in 3 ED).
- **Infektionsprophylaxe:** Keine generelle Antibiotikaprophylaxe, nur indiziert bei offener (vor allem otobasaler) Schädelfraktur und/oder bei Polytrauma: Cephalosporin der 3. Generation (z. B. Cefotaxim) 150–200 mg/kg KG/d in 3 ED. ***Cave:*** Tetanusschutz kontrollieren und ggf. kompletieren.
- **Therapie von Krampfanfällen:** Benzodiazepine, Levetirazetam, evtl. auch Phenytoin oder Phenobarbital in üblicher Dosierung (Tab. 25.13).
- **Therapie bei schwerem Rückenmarkstrauma:** Die Gabe von Hochdosis-Kortikosteroid ist inzwischen umstritten, aber bei nachgewiesenem Rückenmarkstrauma üblich: Methylprednisolon 30 mg/kg KG initial, gefolgt von 5 mg/kg KG/h für insgesamt 48 h.

Komplikationen, Prognose und Nachbehandlung

- Das Ausmaß des SHT bestimmt oft die Prognose eines Kindes nach Polytrauma. Prädiktive Aussagen zur Prognose eines individuellen Patienten mit SHT sind kaum möglich.
- Die Betreuung nach einem SHT hängt von der Art und Schwere der Schädigung ab. Die Qualität früher Reha-Maßnahmen (Physio-/Ergotherapie, Logopädie, Heilpädagogik) ist entscheidend für die Prognose.
- Hirntod, apallisches Syndrom für Monate, fokale neurologische Ausfälle und Krampfanfälle oder auch die vollkommene Restitution sind möglich.

34.19 Vernachlässigung, Misshandlung

Grundlagen

- **Synonym:** Battered child syndrome.
- **Formen:**
  - *Vernachlässigung:*
    - *Körperlich:* Unzureichende Versorgung und Gesundheitsfürsorge; mögliche Folgen sind Gedeih- und Entwicklungsstörungen (z. B. Mangelernährung, ausbleibende Impfungen, unzureichende Kleidung).
    - *Emotional* (Deprivation): Unzureichendes emotionales Beziehungsangebot.
  - *Misshandlung:* Körperlich (direkte Gewaltanwendung), emotional.
  - *Münchhausen-by-proxy-Syndrom:* Sonderform durch Vortäuschen oder Erzeugen von Krankheitssymptomen beim Kind, mit scheinbarer Therapieresistenz und heftigem Drängen meist der Mutter zu immer neuen, auch schmerzhaften Untersuchungen und stationären Aufnahmen. Demonstrative Aufopferung für das Kind. Quälen des Kindes bei Videoüberwachung. Schwere Persönlichkeitsstörung des Elternteils. Körperliche und psychische Schäden, bis zu 33 % Mortalitätsrisiko bei den Kindern.
  - Zu *sexuellem Missbrauch* (S. 870).
- **Epidemiologie:** Die Dunkelziffer ist hoch, besonders beim sexuellen Missbrauch (S. 870)! Bis zu 2 % der stationären Aufenthalte in Kinderkliniken.

Typische Symptomatik und Befunde

- **Körperlich:**
  - Gedeihstörungen bei inadäquater Ernährung, Vorenthaltung einer adäquaten medizinischen Behandlung.
  - Hautverletzungen mit typischem Muster (z. B. Heizkörper).
  - Hämatome oder Verletzungen an untypischen Körperstellen wie Gesicht, Ohrläppchen, Rücken, Gesäß, Innenseite der Oberschenkel und unterschiedlichen Alters; u. U. Abdruck einer Hand.
  - Frakturen ohne adäquates Trauma und verschiedenen Alters.
  - Einrisse am Lippenbändchen (gewaltsame Flaschenernährung).
  - Die Erklärung des Unfallmechanismus stimmt nicht mit den Verletzungen überein.
  - Subdurale Hämatome und Blutungen am Augenhintergrund durch Einriss der Brückenvenen beim Schütteltrauma.
  - Stumpfes Bauchtrauma ohne eindeutige und adäquate Verletzungsursache.
  - Verbrühungen und Verbrennungen ohne adäquate Anamnese.
  - Altersuntypische Vergiftungen (z. B. Tabletteningestion aus kindersicheren Packungen bei Kleinkindern).
  - Erzwungene Alkoholingestion.
- **Psychopathologisch:**
  - Störung der Nähe-Distanz-Regulation.
  - Angst: In Situationen, die der Missbrauchssituation ähneln (z. B. baden, duschen), bei der körperlichen Untersuchung.
  - Ernährungsstörungen (z. B. Polydipsie), Schlafstörungen.

Diagnostik

- Ausführliche Eigen-, Familien-, Fremdanamnese. Keine Suggestivfragen!
- Beobachtung der Eltern-Kind-Beziehung.
- Ausführliche **klinische Untersuchung** und (Foto-)Dokumentation der Befunde. Ggf. gynäkologische Untersuchung.
- Immer zunächst alleine mit dem Kind sprechen (wenn alt genug).
- **Apparative, Labor- und Testdiagnostik:**
  - *Labor:* Allgemeines Screening, bei V. a. Intoxikation toxikologisches Screening.
  - *Funduskopie* bei V. a. Netzhautblutungen.
  - *Bildgebende Verfahren:* Sonografie, Röntgen des gesamten Skeletts, (Ganzkörper-)Skelettszintigrafie (wegen höherer Strahlenbelastung heute eher verlassen), CT, MRT bei V. a. Frakturen oder Schütteltrauma.
- **Psychiatrische/psychologische** Diagnostik.
- **Differenzialdiagnosen bedenken/ausschließen:** Unfall, Gerinnungsstörung, Vitamin-C-Mangel, Rachitis, Osteogenesis imperfecta, Osteomyelitis, kortikale Hyperostose, Menkes-Syndrom, bei Mädchen gynäkologische Erkrankungen.
- Immer **interdisziplinär zusammenarbeiten:** Kinderärzte, Psychologen, Sozialpädagogen, Sozialarbeiter.

Weiteres Vorgehen

- Versuchen, den Sachverhalt zu klären, dafür die Problematik offen mit allen Beteiligten besprechen.
- Alle Befunde, Äußerungen und Handlungsschritte sorgfältig dokumentieren.
- Das **Prinzip „Hilfe vor Strafe"** so lange wie möglich durchhalten und Hilfen anbieten: finanziell, psychologisch, sozialpädagogisch, Erziehungsberatung, soziale Gruppenarbeit, Erziehungsbeistand, Betreuungshelfer, Tagesgruppe, Vollzeitpflege, Heimerziehung, betreute Wohnformen.
- Auch bei dringendem Verdacht auf Kindesmisshandlung besteht **keine Pflicht zur Strafanzeige** (hier ist man von der Schweigepflicht entbunden), wenn es im Interes-

se des Kindes ist. Anonyme Beratung durch darauf spezialisierte Polizeidienststellen wird mancherorts angeboten. Aber eine Strafanzeige nicht scheuen, wenn eine Kooperation mit Familie (Täter) nicht möglich ist/erscheint, schwere Verletzungen vorliegen, Dritte (z. B. weitere Kinder) unmittelbar gefährdet sind oder auf pornografische Ausbeutung, Menschenhandel oder Prostitution zu schließen ist. Mögliche Folgen sind die Einschränkung des elterlichen Sorgerechtes durch Vormundschaftsgericht, der vorübergehende Entzug des Aufenthaltsbestimmungsrechts, die freiwillige oder erzwungene Unterbringung in einer Pflegefamilie oder einem Heim, der vollständige Entzug des elterlichen Sorgerechts.

- Oft ist die **stationäre Aufnahme** die einzige Möglichkeit, um das Kind in der akuten Situation zu schützen und um Vertrauen aufzubauen. Sie kann auch gegen den Willen der Eltern als „In-Obhutnahme" durch das Jugendamt durchgeführt werden.
- Abfällige Äußerungen über Misshandler vermeiden.
- Ggf. verhaltenstherapeutische Maßnahmen.

Vermeiden:
  - Überlastung des Kindes durch wiederholtes intensives Besprechen des Erlebten.
  - Abwehrstrategien des Kindes akzeptieren.
- **Internet:** www.kindesmisshandlung.de

34.20 Sexueller Missbrauch

Grundlagen

- **Definition:** Ausübung von sexuellen Handlungen an einem Kind durch eine andere Person zu dessen sexueller Erregung oder kriminelle Ausbeutung von Kindern bei Produktion und/oder Verkauf pornografischer Schriften oder Filme. Bei Jugendlichen ist neben der Frage der Einwilligung auch die der sexuellen Ausbeute entscheidend.
- **Kriterien:**
  - Zwang oder Überreden zu genitalem oder analem sexuellem Kontakt, zu analer, vaginaler oder oraler Penetration bzw. anderen sexuellen Handlungen.
  - Entblößen von Genitalien, Herstellung und Präsentation pornografischen Materials, Anleitung von Kindern zu sexuellen Aktivitäten (z. B. berühren lassen, bei sexuellen Handlungen zusehen lassen).
- **Epidemiologie:** Ca. jedes 6. Kind (amerikanische Quellen), Mädchen >> Jungen; hohe Dunkelziffer! Alle sozialen Schichten sind betroffen. Die Täter stammen meist (ca. 75 %) aus dem Familien-/Bekanntenkreis; meist sind es Männer, aber es gibt auch Missbrauch durch Frauen. In vielen Fällen dauert der Missbrauch Monate und Jahre an. Die Täter zeigen i. d. R. kein Schuldbewusstsein und übernehmen keine Verantwortung für ihre Taten.
- **Verdachtshinweise auf sexuellen Missbrauch:**
  - Spontane Mitteilung des Kindes oft erst nach jahrelangem Missbrauch, besonders bei Tätern in der Verwandtschaft, wegen Erpressung, Angst machen, Furcht vor Konsequenzen. Mütter schweigen oft aus Angst vor Verlust und Zerfall der Familie.
  - Verschlüsselte, vage Andeutungen, Simulation im Spiel, unklare Traurigkeit bis Depression mit Selbstmordversuch, Verhaltensstörungen, Aggressionen, Schlafstörung, Essstörung, Schulversagen.
  - Äußere Zeichen von Gewaltanwendung, Geschlechtskrankheiten (Chlamydien, Herpes genitalis, Warzen, Trichomonaden, Lues, Gonorrhoe, HIV), Jugendschwangerschaft.
  - Verletzungen im Genital- oder Analbereich ohne plausible Erklärung.
- **Spätfolgen:** In fast allen Fällen psychische Beeinträchtigung = unspezifische chronische Verhaltens- und Gefühlsstörungen, Angstzustände, Zwänge, Depressionen, Schuldgefühle, Selbstwertverlust, Asozialität, Promiskuität.

Vorgehen

▶ *Wichtige Regeln:*
- Das Vorgehen erfordert viel Erfahrung und ist vom Alter des Kindes abhängig.
- Auch wenn es schwer fällt, die oberste Regel ist: Ruhe bewahren. Übereiltes Handeln schadet den betroffenen Kindern.

▶ **Anamnese** (sorgfältig protokollieren!):
- Keine Suggestivfragen stellen, sondern das Kind anleiten, die ihm wichtigen Probleme auszusprechen.
- Das Kind soll sich möglichst sicher und akzeptiert fühlen und nicht „unter Druck gesetzt" werden.
- Eine ungestörte und kindgerechte Atmosphäre schaffen mit der Möglichkeit für Spiel und Zeichnen.
- In einer dem Alter des Kindes entsprechenden Sprache kommunizieren.
- Kulturelle Unterschiede beachten.
- Fragen zum sexuellen Missbrauch stellen. Anknüpfungspunkte sind Bemerkungen des Kindes, Verdacht der Erwachsenen, körperliche Beschwerden des Kindes.
- Hilfsmittel einsetzen: Über Spielzeug Erlebnisse vermitteln lassen, Sexualisierungshinweise auf Zeichnungen beachten.
- Das Verhalten und die Körpersprache während des Gesprächs beobachten.
- Nach konkreten Einzelheiten fragen.
- Das Beisein der Eltern hängt von der Situation ab; sie sollte vermieden werden, wenn die Eltern als Täter in Frage kommen.

▶ **Körperliche Untersuchung** (Befunde sorgfältig dokumentieren):
- Einwilligung von Kind und Eltern erreichen.
- Ganzkörperstatus, *cave* dabei die Angst vor körperlicher Berührung beachten. Auf Hinweise auf Gewalteinwirkungen achten, s. Kindesmisshandlung (S. 869), Genitale und Anus untersuchen (Verletzung, Hämatom, Entzündung? In > 50 % blander körperlicher Befund), auf mögliche übertragene Infektionskrankheiten achten (s. o.).
- Weitere Beurteilung durch erfahrenen Kindergynäkologen.

▶ **Weiteres Vorgehen:**
- Bei jedem Verdacht das Kind stationär aufnehmen.
- Behandlung durch ein Team der „Kinderschutzgruppe" (z. B. Ärzte, Krankenschwestern, Sozialarbeiter, Psychologen) oder eine adäquate Institution.
- Meldung an das Jugendamt.
- Die weiteren gerichtlichen Schritte hängen von der Mitarbeit der Täter, der Gefährdung des Kindes und der familiären Situation ab.
- Ggf. Maßnahmen zur Schwangerschaftsverhütung (z. B. Pille danach).

▶ *Hinweis:* Jede Intervention muss gründlich vorbereitet werden, um weiteren Schaden vom Kind abzuwenden. Es gibt keine „ideale Intervention" für alle betroffenen Kinder. In der Regel ist der Schutz des Kindes nur durch die Trennung von Opfer und Täter gewährleistet. Diese Maßnahmen zum Schutz des Kindes müssen von den Sozialen Diensten bzw. dem Jugendamt veranlasst werden.

▶ **Internet:** www.dunkelziffer.de

35 Anhang

35.1 Vorsorgeuntersuchungen in der Schweiz und in Österreich

Österreich

Tab. 35.1 • **Vorsorgeuntersuchungen in Österreich (Mutter-Kind-Pass); Mutter-Kind-Pass des Österr. Bundesministeriums für Gesundheit***

Zeitpunkt	spezifische Maßnahmen/Untersuchungen (neben Untersuchung der Körpermaße, der Organe, des psychomotorischen und geistigen Entwicklungsstatus, des Ernährungsstatus und der Ernährungsart bei allen Terminen), Impfplan. Impfbroschüre und Begleitbroschüre für Eltern sind dem Mutter-Kind-Pass beigelegt
unmittelbar nach Geburt	Angaben zur Geburt und Art der Versorgung, Apgar, Reifezeichen, evtl. Labor (pH, Hkt, BZ) u. a.
1. Woche	Neonatale Erkrankungen, Beginn Vitamin-K-Prophylaxe, Stoffwechsel-Screening (S. 591), Hörscreening, Sonografie der Hüfte u. a.
4.–7. Woche	Vitamin-K-Gabe, Beginn Vitamin-D- und Fluorprophylaxe, orthopädische Untersuchung. Sonografie der Hüfte (6.-8. LW), SIDS-Prävention (regional unterschiedlich)
3.–5. Monat	Sinnesorgane, SIDS-Prävention (regional unterschiedlich)
7.–9. Monat	HNO-Untersuchung inkl. Verhaltensaudiometrie, Info über Unfallprophylaxe, Gebiss
10.–14. Monat	Sprache, Psyche und Soziales, spez. Augenuntersuchung, Information über Unfallprophylaxe, Gebiss
22.–26. Monat	Sprache, Gelenksapparat, Psyche und Soziales, Verhalten, spez. Augenuntersuchung, Gebiss, Information über Unfallprophylaxe
34.–38. Monat	Sprache, Psyche und Soziales, Verhalten, Sinnesorgane, Zahnpflege, Info über Unfallprophylaxe
46.–50. Monat	Sprache, Psyche und Soziales, Verhalten, Sinnesorgane, Zahnpflege, Info über Unfallprophylaxe
58.–62. Lebensmonat	kognitive und psychosoziale Entwicklung, Schulfähigkeit?, Blutdruck, Info über Unfallprophylaxe
anschließend	Untersuchungen durch Schulärzte

*www.HELP.g.v.at

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Schweiz

Tab. 35.2 • Vorsorgeuntersuchungen in der Schweiz (aus Checklisten für die Vorsorgeuntersuchungen nach den Empfehlungen der Schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrie (SGP): www.swiss-paediatrics.org).*

Alter	spezifische Maßnahmen/Untersuchungen (neben Körpermaßen, Zwischenanamnese, Organuntersuchung, altersentsprechende kognitive, sozioemotionale und motorische Entwicklung, Verhalten, Ernährungsberatung bei allen Terminen). Dazu Gesundheitsheft der SGP für Eltern.
1. Woche	Schwangerschaft- und Geburtsanamnese, Adaptation, Reifegrad, brechende Medien, Blickkontakt, Gehörscreening, Stoffwechselscreening, Hüftsonografie, Risikofaktoren, Vit. K, Beratungen: SIDS, Impfen, Unfallverhütung u. a.
1 Monat	Kommunikation, Risikofaktoren, Vit. K, Vit. D, Hüftsonografie, Beratungen wie 1. Woche
2 Monate	Kommunikation, Risikofaktoren (Misshandlung u. a.), Impfen, Beratung wie 1 Monat (Schwerpunkte: Reflexe, Schlafen, Schreien, Trinkverhalten).
4 Monate	Kommunikation, Sprache, Risikofaktoren, Impfen, Beratungen wie 2 Monate
6 Monate	Kommunikation, Sinnesorgane, Sprache, Verhalten, Spiel, Risikofaktoren, Impfen, Beratungen (Ernährung, Unfall, Misshandlung u. a.), Schwerpunkte: Hören, Sehen, Umweltwahrnehmung, Bewegungen
9 Monate	Kommunikation, Sinnesorgane, Sprache, Spiel, Risiokofaktoren, Impfen, Beratung (Ernährung, Unfall u. a.)
12 Monate	Wie 9 Monate, jeweils altersspezifisch (Schwerpunkte: Bewegungen, Sprache)
18 Monate	Wie 12 Monate, jeweils altersspezifisch (Schwerpunkte: Wachstum, Sinnesorgane, Sozialverhalten, Milchzahnpflege)
24 Monate	wie 18 Monate, Impfen, Unfallverhütung
3 Jahre	Wie 24 Monate, jeweils altersspezifisch, Beratung: sexuelle Misshandlung u. a.
4 Jahre	Wie 3 Jahre, jeweils altersspezifisch (Schwerpunkte: Hören, Sehen, Orthopädie)
6 Jahre	Wie 4 Jahre, jeweils altersspezifisch, Impfen (Schwerpunkt: Schulreife)
10 Jahre	Wie 6 Jahre, jeweils altersspezifisch, mit besonderer Beachtung der psychosozialen und sexuellen Entwicklung und des Bewegungsapparats, einschlägige Beratungen (Mobbing u. a.) (Schwerpunkt: Pubertätsbeginn)
12 Jahre	Wie 10 Jahre, Impfen (Schwerpunkt: Haltungsschäden)
14 Jahre	wie 12 Jahre, Beratungen (Schule, Sexualität, Drogen, Unfall), Impfen (Schwerpunkt: Pubertätsprobleme)

**Jeder Untersuchungstermin enthält die altersspezifische Erfassung der Anamnese, der anthropometrischen Maße, der motorischen, kognitiven und sozio-emotionalen Entwicklung, der Kommunikationsfähigkeit, des Spiels, der Funktion der Sinnesorgane inklusive Sprache, der Organbefunde und der Risikofaktoren, sowie Empfehlungen zur Prävention einschließlich Impfungen und zu einschlägigen Beratungen.*

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

35.2 Impfpläne in der Schweiz und in Österreich

Österreich

Säuglinge und Kleinkinder

Alter → ↓ Impfung	1. Lebensjahr							1. Lebensjahr			5. Jahr	6. Jahr
	7. Wo	**3. Mo**	**5. Mo**	**6. Mo**	**7. Mo**	**11. Mo**	**12. Mo**	**13. Mo**	**14. Mo**	**20.-24. Mo**		
Rotavirus (RV)	RV 2 bzw. 3 in Abhängigkeit vom verwendeten Impfstoff, Abstand mind. 4 Wochen											
Rotavirus (RV) **Tetanus** (TET) **Pertussis** (PEA) **Poliomyelitis** (IPV) **Haemophilus Infl. B** (HiB) **Hepatitis B** (HBV)		1. 6-fach-Impfung	2. 6-fach-Impfung				3. 6-fach-Impfung frühestens 6 Monate nach 2. Teilimpfung					
Pneumokokken (PNC)		1. PNC	2. PNC				3. PNC frühestens 6 Monate nach 2. Teilimpfung					
Mumps Masern (MMR) **Röteln**						MMR 2 Impfungen, Abstand mind. 4 Wochen						
Meningokokken[1,2]								1 × MEC-C				
FSME								1. FSME	2. FSME	3. FSME	FSME	
Varizellen (VZV)								VZV 2 Impfungen, Abstand mind. 4, vorzugsweise 6 Wochen				
Hepatitis A (HAV)								HAV 2 Impfungen, Abstand 12 Monate				
Influenza (IV)[3]					IV jährlich[4]							

Impfkalender aller empfohlenen Impfungen für Säuglinge und Kleinkinder

kostenfrei — nicht kostenfrei — Indikationsimpfung (nicht kostenfrei)

[1] MEC-C: konjugierter MenC Impfstoff bei Erstimpfung ab dem vollendeten 12. Lebensmonat nur eine Dosis (kann ab dem vollendeten 2. Lebensmonat erstmals geimpft werden, dann 2 Dosen im Abstand von mind. 8 Wochen).

[1] MenB: Individualimpfung ab dem vollendeten 2. Lebensmonat; Indikationsimpfung für Risikopersonen

[3] IV: bei Kindern werden bei Erstimmunisierung (bis zum vollendeten 8. Lebensjahr) 2 Impfungen mit mind. 4 Wochen Abstand empfohlen.

[4] ab vollendeten 2. Lebensjahr nasaler Influenza-Lebendimpfstoff

Abb. 35.1a • Impfplan Österreich 2015; Allgemein enpfohlene Impfungen für Säuglinge und Kleinkinder.
Für jeweils neueste Version s. www.bmgfj.gv.at (Suchbegriff „Impfplan“) (Impfplan Österreich 2015, Bundesministerium für Gesundheit (BMG))

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Schulkinder

Alter → / ↓ Impfung	7. Jahr	8. Jahr	9. Jahr	10. Jahr	11. Jahr	12. Jahr	13. Jahr	14. Jahr	15. Jahr
Diphterie (dip) **Tetanus** (TET) **Pertussis** (PEA) **Poliomyelitis** (IPV)	4-fach-Impfung	nachholen bei Kindern, die im 7. Lebensjahr nicht geimpft wurden					1		
Hepatitis B (HBV)	Grundimmunisierung (0/1/6 Monate) oder auffrischen								
Mumps Masern (MMR) **Röteln**	MMR nachholen								
Humane Papillomaviren (HPV)[2]				2 × HPV (0/6 Monate)			2 × HPV[3,4] (0/6 Monate)		
Varizellen (VZV)			VZV nachholen						
FSME				FSME					
Meningokokken[5] (MEC4)					MEC4				
Influenza (IV)	IV jährlich								

Impfkalender aller empfohlenen Impfungen für Schulkinder

kostenfrei | nicht kostenfrei

[1] Kinder, die im 7.-9. Lebensjahr nur eine dip-Tet-IPV-Impfung erhalten haben, sollen spätestens bei Schulaustritt eine Impfung mit einer Pertussiskomponente erhalten.

[2] Die HPV Impfung im 1+1 Schema, soll so früh wie möglich ab dem vollendeten 9. Lebensjahr begonnen werden.

[3] Catch-up Programm, ab dem vollendeten 12. Lebensjahr zu einem günstigen Selbstkostenpreis.

[4] Empfehlung für das 15. Lebensjahr stützt sich auf Empfehlungen gemäß der Weltgesundheitsorganisation, WHO: http://www.who.int/entity/wer/2014/wer8943.pdf?ua=1; abweichend von der derzeit gültigen Fachinformation.

[5] Nachholschema für MenB: Individualimpfung und Indikationsimpfung für Risikopersonen

Abb. 35.1b • Impfplan Österreich 2015; Allgemein enpfohlene Impfungen für Schulkinder. Für jeweils neueste Version s. www.bmgfj.gv.at (Suchbegriff „Impfplan") (Impfplan Österreich 2015, Bundesministerium für Gesundheit (BMG))

Schweiz

Tab. 35.3 • **Empfohlene Basisimpfungen lt. Schweizerischer Impfplan 2015 der Eidgenössischen Kommission für Impffragen des Bundesamts für Gesundheit BAG. Vereinfachte Darstellung, ausführlich unter www.bag.admin.ch, Suchbegriff: „Impfungen".**

Alter	DTP	Polio	Hib	HBV	MMR	HPV	Varizellen	Grippe
2 Monate	x	x	x	(x)				
4 Monate	x	x	x	(x)				
6 Monate	x	x	x	(x)				
12 Monate					x			
15–24 Monate	x	x	x	(x)	x			
4–7 Jahre	x	x						
11–14/15 Jahre	x			x		x (♀)	x	
25–29 Jahre	x							
45 Jahre	x							
≥ 65 Jahre	x							jährlich

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

35.3 Altersabhängige Normalwerte von Laborparametern

Rotes Blutbild

Tab. 35.4 • **Normalwerte des roten Blutbildes; altersabhängige Hämoglobinwerte s. Tab. 35.6**

Alter	Erythrozyten	Retikulozyten	Hämatokrit	MCV	Hb_E = MCH	Hb_K = MCHC
	Mio./µl	‰ Erys	%	µm ³ (fl)	pg	g/dl
1. Lebenstag	5,5 (4,5–6,5)	42 (15–65)		106 (99–113)	35,5 (33–38)	33,5 (31,8–35,2)
5. Lebenstag	5,3 (4,4–6,1)	30 (10–50)	60 (58–62)			
7. Lebenstag	5,2 (4,4–5,9)	10 (5–15)		103 (96–110)	35,5 (33–38)	34,5 (32,8–36,2)
2. Woche	5,0 (3,0–5,5)	8 (3–13)	55 (53–58)			
4. Woche	4,7 (3,9–5,3)	8 (3–13)	44 (41–48)	100 (94–106)	33,5 (31,5–35,5)	34,2 (32,7–35,7)
2. Monat	4,5 (3,7–5,0)	8 (3–15)	37 (34–39)			
3. Monat	3,8 (3,2–4,3)	19 (10–35)	34 (30–37)	88 (82–94)	30,0 (28–32)	34,0 (32,2–35,7)
4. Monat	3,9 (3,3–4,5)	10 (5–25)	35 (31–38)			
6. Monat	4,2 (3,8–5,0)	8 (3–13)	37 (34–39)	77 (70–84)	26,0 (23,5–28,5)	33,5 (31,5–35,5)
9. Monat	4,8 (4,0–5,3)	8 (3–13)	36 (34–39)			
1 Jahr	4,9 (4,2–5,5)	8 (3–13)	37 (33–40)	73 (65–80)	23,5 (19,8–27,2)	32,5 (30,1–34,9)
2–6 Jahre	5,0 (4,3–5,5)	5 (1–13)	38 (34–41)	76 (68–84)	26,0 (23,0–29,0)	
7–12 Jahre	5,1 (4,5–5,5)	5 (1–13)	41 (37–43)	79 (71–87)	27,0 (24,0–30,0)	
13–17 Jahre (m)	5,4 (4,8–5,7)	5 (1–13)	44 (39–47)	78 (70–86)	28,0 (25,0–31,0)	
13–17 Jahre (f)	5,0 (4,3–5,5)	5 (1–15)	41 (36–44)	79 (71–87)	29,0 (26,0–32,0)	

MCV = mittleres Volumen der einzelnen Erythrozyten
Hb_E = MCH = mittlerer Hb-Gehalt der einzelnen Erythrozyten
Hb_K = MCHC = mittlere Hb-Konzentration der einzelnen Erythrozyten
m = männlich; f = weiblich
Werte für Hämoglobin (Hb) (S. 881)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Weißes Blutbild und Thrombozyten

Tab. 35.5 • Normalwerte des weißen Blutbildes

	Säuglinge		Kinder		Erwachsene	
Leukozyten	**9 000–15 000/µl**		**8 000–12 000/µl**		**4 000–9 000/µl**	
	%	**absolut**	**%**	**absolut**	**%**	**absolut**
Granulozyten (Polymorphkernige):						
Neutrophile	25–65	2 250–9 750/µl	35–70	2 800–8 400/µl	55–70	2 200–6 300/µl
Stabkernige	0–10	–1500/µl	0–10	–1200/µl	3–5	120–450/µl
Eosinophile	1–7	90–1050/µl	1–5	80–600/µl	2–4	80–360/µl
Basophile	0–2	–300/µl	0–1	–120/µl	0–1	–90/µl
Mononukleäre:						
Monozyten	7–20	630–3 000/µl	1–6	80–720/µl	2–6	80–540/µl
Lymphozyten	20–70	1800–10 500/µl	25–50	2000–6 000/µl	25–40	1000–3 600/µl
Thrombozyten	100.000–250.000		140.000–440.000/mm^3			

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Weitere Blutwerte

Tab. 35.6 • Normalwerte im Blut (nach C. Simon: Pädiatrie, Lehrbuch der Kinderheilkunde); (alphabetisch geordnet). Altersstufe I = 1. Monat, II = 2.–12. Monat, III = ab 2. Jahr; m = männlich, f = weiblich.

Parameter	Altersstufe	Neue Einheit (SI-Einheiten)	konventionelle Einheit
AFP (α-Fetoprotein)		s. α1-Fetoprotein (S. 878)	
ALT (GPT) (Alanin-Amino-Transferase)	I	bis 67 U/l	dito
	II	bis 42 U/l	dito
	III	f: bis 35; m: bis 45 U/l	dito
Albumin	I	32–45 g/l	3,2–4,5 g/dl
	II	30–50 g/l	3,0–5,0 g/dl
	III	35–55 g/l	3,5–5,5 g/dl
Aldosteron (Abnahme im Liegen!)	NG	70–1800 ng/l	7–180 ng/dl
	I	50–900 ng/l	5–90 ng/dl
	II	70–540 ng/l	7–54 ng/dl
	III	30–350 ng/l	3–35 ng/l
Ammoniak	I	bis 150 µmol/l	bis 255 µg/dl
	II	bis 70 µmol/l	bis 117 µg/dl
	III	bis 50 µmol/l	bis 85 µg/dl
α-Amylase (stark methodenabhängig)	I–III	bis 70 (100) U/l	
Pankreas-Amylase		13–53 U/l	
α1-Antitrypsin	I	2–4 g/l	200–400 mg/dl
	II	1,3–2,4 g/l	130–240 mg/dl
	III	0,9–2,0 g/l	90–212 mg/dl
Antistaphylolysin-Titer	II	bis 2 U/ml	dito
	III	bis 4 U/ml	dito
Antistreptolysin-Titer		bis 125 U/ml	dito
AST (GOT) (Aspartat-Amino-Transferase)	I	bis 77 U/l	dito
	II	bis 52 U/l	dito
	III	bis 43 U/l	dito
Blutgase (BGA):			
• pH	I	7,29–7,39	
	II–III	7,35–7,45	
• pCO_2	I	3,7–6,0 kPa	28–45 mmHg
	II	3,3–5,3 kPa	25–40 mmHg
	III	4,2–6,2 kPa	32–47 mmHg
• pO_2	I–III	11,3–13,3 kPa	85–100 mmHg

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.6 • Fortsetzung

Parameter	Altersstufe	Neue Einheit (SI-Einheiten)	konventionelle Einheit
• BE	I	(–10)–(–2) mmol/l	(–10)–(–2) mval/l
	II	(–7)–(–1) mmol/l	(–7)–(–1) mval/l
	III	(–4)–(+ 2) mmol/l	(–4)–(+ 2) mval/l
• Sauerstoffsättigung	I–III	92–96 %	dito
• Standardbikarbonat	I–III	21–25 mmol/l	21–25 mval/l
Bilirubin, gesamt	II–III	bis 17 µmol/l	bis 1 mg/dl
Bilirubin, direkt		bis 3,4 µmol/l	bis 0,2 mg/dl
Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit (BSG)	I	bis 2 mm (1. h)	dito
		bis 4 mm (2. h)	dito
	II–III	bis 10 mm (1. h)	dito
		bis 20 mm (2. h)	dito
Blutzucker (BZ; Glukose)	I	1,7–3,3 mmol/l	30–60 mg/dl
	II	2,8–5,0 mmol/l	50–90 mg/dl
	III	3,3–5,8 mmol/l	60–105 mg/dl
Chlorid	I–III	90–110 mmol/l	90–110 mval/l
Cholesterin, Gesamt	I	bis 4,5 mmol/l	bis 174 mg/dl
	II–III	bis 5,2 mmol/l	bis 200 mg/dl
• LDL	II	1,1–3,0 mmol/l	45–117 mg/dl
	III	1,5–5,6 mmol/l	60–217 mg/dl
• HDL	I	0,34–1,37 mmol/l	13–53 mg/dl
	II, III	0,57–2,3 mmol/l	22–89 mg/dl
Cholinesterase	I	1,9–5 kU/l	1900–5 000 U/l
	II (2.–6. Monat)	1,9–6,1 kU/l	1900–6 100 U/l
	II (6.–12. Monat)	4,5–9 kU/l	4 500–9 000 U/l
	III	4–12 kU/l	4 000–12 000 U/l
C-reaktives Protein (CRP)	I	< 5 mg/l	< 0,5 mg/dl
	II, III	< 6 mg/l	< 0,6 mg/dl
Eisen	I	25–82 µmol/l	63–201 µg/dl
	II	7–33 µmol/l	28–155 µg/dl
	III	9–27 µmol/l	22–168 µg/dl
Eisenbindungskapazität, totale	I	10–32 µmol/l	56–179 µg/dl
	II	31–46 µmol/l	174–258 µg/dl
	III	44–71 µmol/l	246–396 µg/dl

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.6 • Fortsetzung

Parameter	Altersstufe	Neue Einheit (SI-Einheiten)	konventionelle Einheit
Eiweiß, Gesamt	I	46–68 g/l	4,6–6,8 g/dl
	II	45–70 g/l	4,5–7 g/dl
	III	60–80 g/l	6,0–8,0 g/dl
Eiweißfraktionen::			
• Albumin	I–III	57–68 %	dito
• α_1-Globulin	I–III	1–6 %	dito
• α_2-Globulin	I–III	5–11 %	dito
• β-Globulin	I–III	7–13 %	dito
• γ-Globulin	I–III	10–18 %	dito
Erythropoetin	II, III	6–25 U/l	dito
Ferritin	I	100–600 µg/l	10–60 µg/dl
	II	50–200 µg/l	5–20 µg/dl
	III (2—13 J.)	10–140 µg/l	1–14 µg/dl
	14—18 J.	9—79 µg/l (weiblich)	0,9–7,9 µg/dl
		15–150 µg/l (männlich)	1,5–15 µg/l
α_1-Fetoprotein (v. a. in den ersten Lebensmonaten stark altersabhängig; s. entsprechende Normwerttab.)	I	< 100 mg/l	< 10 mg/dl
	II, III	< 0,03 mg/l	< 0,003 mg/dl
Fettsäuren, freie	I, II	0,5–1,5 mmol/l	
	III	0,2–1,2 mmol/l	
Fructosamin		2,0–3,5 mmol/l	
Galaktose	I–III	< 0,4 mmol/l	< 7,4 mg/dl
Gallensäuren	I–III	nüchtern 0–6 µmol/l postprandial 4–8 µmol/l	nüchtern 0–2,5 mg/l pp 1,8–3,2 mg/l
GLDH	I, II	< 7 U/l	dito
	III	< 5 U/l	dito
GOT		s. AST	
GPT		s. ALT	
γ-GT	I	bis 216 U/l	dito
	II (2.–6. Monat)	bis 162 U/l	dito
	II (7.–12. Monat)	bis 76 U/l	dito
	III	bis 38 U/l	dito

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.6 • Fortsetzung

Parameter	Altersstufe	Neue Einheit (SI-Einheiten)			konventionelle Einheit
Hämoglobin, gesamt	1.–4. Tag	10,2–13,2 mmol/l			16,2–21,2 g/dl
	1.–2. Woche	9,6–12,2 mmol/l			15,5–19,6 g/dl
	3.–4. Woche	7,8–10,7 mmol/l			12,6–17,2 g/dl
	5.–12. Woche	5,9–7,9 mmol/l			9,6–12,8 g/dl
	> 12 Wochen	6,8–8,9 mmol/l			11,0–14,4 g/dl
	1 Jahr	6,1–8,1 mmol/l			10,7–13,1 g/dl
	7—12 Jahre	6,8–9,1 mmol/l			11,9–14,7 g/dl
Hämoglobin, fetales HbF	nach Geburt	60–85 % des Gesamt-Hb			dito
	bis 2. Monat	11–33 % des Gesamt-Hb			dito
	bis 12. Monat	0,2–12 % des Gesamt-Hb			dito
	ab 2. Jahr	0,5 % des Gesamt-Hb			dito
Hämoglobin A1 c	II, III	3–6 % des Gesamt-Hb			
Haptoglobin	I	nicht nachweisbar			
	II–III	0,2–3 g/l			2–300 mg/dl
Harnsäure	I–III	120–350 µmol/l			2–6 mg/dl
	Jugendliche	bis 466 µmol/l			bis 8 mg/dl
Harnstoff Harnstoff N (BUN) = Harnstoff x 0,46	I–III	bis 6,7 mmol/l			bis 45 mg/dl
17-Hydroxyprogesteron	I-III	0,4–2,7 µmol/l			0,13–2,8 µg/l
	Lutealphase	bis 13,6 µmol/l			bis 4,5 µg/l
Immunglobuline:					
		IgG (g/l)	IgM (g/l)	IgA (g/l)	
	1.–3. Monat	2,5–7,5	0,1–0,7	0,1–0,3	dito
	4.–6. Monat	1,8–8	0,2–0,8	0,1–0,5	dito
	7.–12. Monat	3,0–10	0,3–0,9	0,2–1,4	dito
	2. Jahr	4,4–10	0,4–1,1	0,2–2,0	dito
	3. Jahr	4,2–11	0,3–1,3	0,3–2,3	dito

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.6 • Fortsetzung

Parameter	Altersstufe	Neue Einheit (SI-Einheiten)			konventionelle Einheit
	4.–5. Jahr	4,6–12,2	0,4–1,3	0,3–2,9	dito
	6.–8. Jahr	5,5–12	0,4–1,4	0,3–2,9	dito
	9.–14. Jahr	8,2–13,6	0,5–1,2	0,4–3	dito
Immunglobulin E	Neugeborene	bis 1,5 IU/ml			bis 3,6 ng/ml
	Säuglinge	bis 15 IU/ml			bis 36 ng/ml
	1–5 Jahre	bis 60 IU/ml			bis 144 ng/ml
	6–9 Jahre	bis 90 IU/ml			bis 216 ng/ml
	10–15 Jahre	bis 200 IU/ml			bis 480 ng/ml
Insulin	I	2–18 mU/l			
	II, III	8–24 mU/l			
Kalium	I	3,6–6,0 mmol/l			3,6–6,0 mval/l
	II	3,7–5,7 mmol/l			3,7–5,7 mval/l
	III	3,5–5,5 mmol/l			3,5–5,5 mval/l
Kalzium	I	1,75–2,9 mmol/l			7,0–10,13 mg/dl
	II–III	2,02–2,7 mmol/l			8,2–8,8 mg/dl
Kalzium ionisiert (Ca^{++})	I	1,1–1,35 mmol/l			4,4–5,4 mg/dl
	II-III	1,12–1,23 mmol/l			4,48–4,92 mg/dl
Komplementfaktoren:					
• totale hämolytische Komplementaktivität (CH 50)	II, III	40–160 IU/l			40–160 mU/ml
• C 3	II	0,6–1,5 g/l			62–150 mg/dl
	III	0,8–1,7 g/l			80–170 mg/dl
• C 4	II	0,05–0,3 g/l			5–30 mg/dl
	III	0,1–0,4 g/l			10–40 mg/dl
Kreatinin	I	bis 106 µmol/l			bis 1,2 mg/dl
	1.-3. Lj.	bis 52,8 µmol/l			bis 0,6 mg/dl
	3.-5. Lj.	bis 61,6 µmol/l			bis 0,7 mg/dl
	6.-9.Lj.	bis 68,4 µmol/l			bis 0,8 mg/dl
	10.-14.-Lj.	bis 88 µmol/l			bis 1,0 mg/dl
	15.-18. Lj.	bis 105,6 µmol/l			Bis 1,2 mg/dl
Kreatinkinase	I	bis 500 U/l			dito
	II–III	bis m 228 u. w 154 U/l			dito

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.6 • Fortsetzung

Parameter	Altersstufe	Neue Einheit (SI-Einheiten)			konventionelle Einheit
Kupfer	I	2–10 µmol/l			12,7–63 µg/dl
	II	4–20 µmol/l			25,4–130 µg/dl
	III	10–24 µmol/l			66–152 µg/dl
Laktat (nüchtern)	I–III	0,6–2,4 mmol/l			5,7–22 mg/dl
Laktatdehydrogenase (LDH)	I	bis 450 U/l			dito
	II	bis 350 U/l			dito
	III	bis 300 U/l			dito
Leuzinarylamidase (Leuzinaminopeptidase)	I–III	bis 31 U/l			dito
Lipase	I	bis 80 U/l			dito
	II, III	bis 115 U/l			dito
Lipoproteinfraktionen		α (g/l)	β (g/l)	α (mg/dl)	β (mg/dl)
	I	0,7–1,8	0,5–1,6	70–180	50–160
	II	0,8–2,8	1,2–4,5	80–280	120–450
	III	1,5–3,3	2,2–5,4	150–330	220–540
Magnesium	I	0,7–1,5 mmol/l			1,7–3,7 mg/dl
	II	0,7–1,0 mmol/l			1,7–2,5 mg/dl
	III	0,5–1,05 mmol/l			1,2–3,2 mg/dl
Natrium	I–III	130–145 mmol/l			130–145 mval/l
Osmolalität	I	260–295 mosmol/kg			dito in mosmol/l
	II–III	275–295 mosmol/kg			dito in mosmol/l
Phenylalanin	I–III	< 121 µmol/l			< 2 mg/dl
Phosphor, anorganischer	I	1,6–3,1 mmol/l			4,8–9,5 mg/dl
	II	1,6–2,6 mmol/l			4,8–7,9 mg/dl
	III	1,1–2,0 mmol/l			3,4–6,2 mg/dl
Phosphatase, gesamte, alkalische	I	bis 600 U/l (400)*			dito
	II	bis 700 U/l (450)			dito
	III	bis 600 U/l (300)			dito
	Adoleszenz	bis 750 U/l (500 männlich/330 weiblich)			dito
Phosphatase, saure	I	bis 60 U/l			dito
	II	bis 45 U/l			dito
	III	bis 30 U/l			dito
Procalcitonin (PCT)	I–III	< 0,5 ng/ml (in ersten Lebenstagen Werte > 2 ng/ml)			
Pyruvat, nüchtern	I–III	0,08–0,16 mmol/l			0,7–1,4 mg/dl

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.6 • Fortsetzung

Parameter	Altersstufe	Neue Einheit (SI-Einheiten)	konventionelle Einheit
Renin (liegend)	II	5–308 ng/l	
	III 1–5 Lj.	5–112 ng/l	
	III 5–16 Lj.	5–143 ng/l	
Thyroxin (T_4), Gesamt	Nabelschnur	60–131 ng/ml	76,2–166,4 nmol/l
	24–48 Stunden	107–258 ng/ml	131,1–331,8 nmol/l
	3. bis 30. Tag	78–197 ng/ml	96,3–253,8 nmol/l
	1–12 Monate	54–138 ng/ml	78–199 nmol/l
	1–6 Jahre	53–123 ng/ml	79–222 nmol/l
	7–12 Jahre	60–111 ng/ml	78,7–141 nmol/l
	13–18 Jahre	49–107 ng/ml	62,2–133,7 nmol/l
Thyreotropes Globulin (TSH)	5. Tag	0,27–2 mU/l	0,27–2 µU/ml
	II–III	0,27–5 (7) mU/l (basal)	0,27–5 (7) µU/ml (basal)
TSH-stimuliert	II–III	5–25 mU/l (30 Min. nach TRH)	5–25 µU/ml (30 Min. nach TRH)
fT_3	I–III	2–8 pmol/l	dito
fT_4	I–III	9–23 pmol/l	dito
Transferrin	I	1,4–2,29 g/l	140–229 mg/dl
	II–III	2,0–3,6 g/l	200–360 mg/dl
Transferrinsättigung	I	30–100 %	dito
	II, III	10–50 %	dito
Triglyzeride	I	bis 2,23 mmol/l	bis 230 mg/dl
	II	bis 1,9 mmol/l	bis 205 mg/dl
	III	bis 1,8 mmol/l	bis 160 mg/dl
Troponin T		< 0,1 µg/l	
Vitamine (S. 305)			
Wachstumshormon (STH, GH, HGH)	präpubertär	basal: < 0,5–5 nmol/l	basal: < 1–10 ng/ml
		stimuliert: 0,45–1,8 nmol/l	stimuliert: 10–40 ng/ml
Zink	III	9,8–16,8 µmol/l	64–110 µg/dl

Altersstufe I = 1. Monat, II = 2.–12. Monat, III = ab 2. Jahr; m = männlich, f = weiblich.
Die altersbezogenen Normalwerte können je nach Labor und verwendeter Methode variieren. Die hier angegebenen Werte sollten daher nur zur Orientierung dienen.
* *standardisiert nach IFCC*

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Normalwerte Gerinnung/Blutstillung

Tab. 35.7 • **Normalwerte Gerinnung/Blutstillung**

Parameter	Prinzip	Normalwert	Abweichungen von der Norm
Thromboplastinzeit = QUICK-Test = Prothrombinzeit (abhängig auch von Syntheseleistung der Leber)	Globaltest für das **extrinsische** System (Zusatz von Kalzium und Gewebskinase zu dekalzifiziertem Plasma)	• Neugeborene: > 50 % • andere: 70–100 % • (Angabe in % gemäß einer Verdünnungs-Eichkurve)	↓ bei Mangel oder Hemmung der Faktoren I, II, V, VII, X sowie Vit.-K-Mangel; Einstellung bei Cumarin-Therapie auf **15–30 %**
INR (International Normalized Ratio)	wie QUICK-Test	• Neugeborene: 0,5–1,6 • andere: 0,6–1,2	wie QUICK-Test; Einstellung des INR auf **2,0–3,0** bei Therapie mit Vit.-K-Antagonisten (Cumarinen)
Thrombotest	wie QUICK-Test, jedoch Bestimmung aus Vollblut (kapilläre Abnahme)	• 60–100 %	Einstellung bei Cumarin-Therapie auf **5–15 %**
Partielle Thromboplastinzeit (PTT) Cave: Beeinflussung (Verlängerung) schon durch wenig Heparin (z. B. bei Entnahme aus liegender Leitung)	Globaltest für das **intrinsische** System	• Neugeborene: 45–70 sek. • Kleinkinder: 28–45 sek. • andere: 28–40 sek.	verlängert bei Mangel oder Inhibition der Faktoren I, II, V, VIII, IX (Hämophilie A + B), X, XI, XII, v. Willebrand-Syndrom (außer milde Formen); bei **Heparintherapie** Verlängerung auf **2-Faches** der Norm anzustreben
Thrombinzeit; Cave: Beeinflussung (Verlängerung) schon durch wenig Heparin (z. B. bei Entnahme aus liegender Leitung)	Zusatz von Thrombin (Faktor II) zu Blutprobe, überprüft **2. Gerinnungsphase**	• 17–24 sek. (abhängig von Testreagens)	verlängert bei Fibrinogenmangel und Heparingabe; bei **Heparintherapie** Verlängerung auf **2- bis 4-Faches** der Norm anzustreben
Fibrinogen	Faktor I der Blutgerinnung	• 1,6–4,6 g/l	↑ bei Infektionen („akutes Phasenprotein"); ↓ bei DIC und Synthesestörung (Hepatopathie)
Antithrombin III	Heparin-Kofaktor; quantitative Bestimmung	• 60–120 % bzw. • Neugeb.: 0,4–1,0 U/ml • andere: 0,8–1,3 U/ml	↓ bei DIC, gestörter Synthese (Leberschaden), AT-III-Verlusten (nephrotisches Syndrom), selten angeborener Mangel
D-Dimer	Entstehung bei Fibrinolyse; quantitative Bestimmung	• < 400 µg/l	↑ bei Hyperfibrinolyse (im Rahmen von Thrombosen, DIC, schwerer Gewebsschädigung)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.7 • Fortsetzung

Parameter	Prinzip	Normalwert	Abweichungen von der Norm
Blutungszeit; teilweise ersetzt durch PFA 100 („Plättchen-Funktionstest“)	Stich in die Fingerbeere, Messung der Zeit bis zum Stillstand der Blutung	• < 3 min (ungenaue, subjektive Methode!)	verlängert bei Thrombozytopenie, Thrombozytopathie, Angiopathie und v. Willebrand-Syndrom

Normalwerte Urin

Tab. 35.8 • Normalwerte Urin

Parameter	Normwert
Chlorid	1–4 mmol/kg/d (abhängig von der Salzzufuhr)
Erythrozyten (unzentrifugierter Mittelstrahlurin)	0–10/µl
Eiweiß (alle Altersgruppen)	< 150 mg/m² KO/d
Glomeruläre Filtrationsrate (GFR)	15–75 ml/min/1,73 m²
Hämoglobin	< 300 µg/l
Harnmenge (nach Alter)	
• 1–2 d	30–60 ml/24 h
• 3–5 d	70–250 ml/24 h
• 6–10 d	200–300 ml/24 h
• 10 d bis 2 Monate	250–450 ml/24 h
• 2 Monate bis 1 Jahr	400–500 ml/24 h
• 1–3 Jahre	500–600 ml/24 h
• 4–5 Jahre	600–700 ml/24 h
• 6–8 Jahre	700–1000 ml/24 h
• 9–14 Jahre	800–1400 ml/24 h
	Oligurie: < 200 ml/m² KO/d
Homovanillinsäure	
• 3–5 Jahre	• bis 15,5 µg/mg Kreatinin • bis 9,6 mmol/mol Kreatinin
• 6–10 Jahre	• bis 11,5 µg/mg Kreatinin • bis 7,1 mmol/mol Kreatinin
• 11–14 Jahre	• bis 10,3 µg/mg Kreatinin • bis 6,4 mmol/mol Kreatinin
Kaliumausscheidung in 24 h (vereinfacht)	• Neugeborene, Säuglinge, Kleinkinder < 5 mmol/kg KG • Ältere Kinder < 2,5 mmol/kg KG

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.8 • **Fortsetzung**

Parameter	Normwert
Kalzium	
1 Jahr	• 1,50 mmol/mmol Krea
5 Jahre	• 1,00 mmol/mmol Krea
10 Jahre	• 0,60 mmol/mmol Krea
Katecholamine, gesamt	
• 3–6 Jahre	• 5–26 µg/24 h oder • 16–65 µmol/mmol Kreatinin
• 6–10 Jahre	• 11–32 µg/24 h oder • 20–54 µmol/mmol Kreatinin
Keimzahl (im Mittelstrahlurin)	Tab. 20.4
Kreatinin-Clearance, endogene:	
• 1. bis 2. Lebenswoche	25–35 ml/min/m^2 KO × 1,73
• 3. Woche bis 2. Monat	25–55 ml/min/m^2 KO × 1,73
• 3. bis 12. Monat	35–80 ml/min/m^2 KO × 1,73
• ältere Kinder	90 ml/min/m^2 KO × 1,73
• Erwachsene (m)	100–190 ml/min/m^2 KO × 1,73
• Erwachsene (f)	100–160 ml/min/m^2 KO × 1,73
Kupfer	5–120 µmol Cu/mol Kreatinin (= 3–67 µg Cu/g Kreatinin) im Morgenurin
Laktat	
• L-Laktat	250 mmol/mmol Krea
• D-Laktat	50 mmol/mmol Krea
Leukozyten	• obere Normgrenze: 20/µl • Verdachtsbereich: 20–50/µl
Magnesium	
• 1 Jahr	3,0 mmol/mmol Krea
• 5 Jahre	2,4 mmol/mmol Krea
• 10 Jahre	1,3 mmol/mmol Krea
• Erwachsene	0,9 mmol/mmol Krea
Natrium	1–4 mmol/kg/d (abhängig von der Salzzufuhr)
Osmolalität	
• Neugeborene	bis 600 mosmol/l
• Säuglinge	bis 1000 mosmol/l
• ältere Kinder	bis 1400 mosmol/l
pH	
• Neugeborene	5,0–7,0
• ältere Kinder	5,0–6,5

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.8 • **Fortsetzung**

Parameter	Normwert
Phosphat, anorganisches	
• 6–10 Jahre	1,4–2,6 mmol/dl Glomerulumfiltrat
• > 10 Jahre	1,1–2,7 mmol/dl Glomerulumfiltrat
• 6–12 Jahre	0,4–6,5 mmol PO_4/mmol Kreatinin (= 0,1–1,8 mg PO_4/mg Kreatinin)
Protein	s. Eiweiß
Spezifisches Gewicht	
• Neugeborene	bis 1,015 mg/ml
• Säuglinge	bis 1,020 mg/ml
• ältere Kinder	bis 1,030 mg/ml
Urobilin/Urobilinogen	ø (nachweisbar bei Lebererkrankungen und Hämolyse)
Vanillinmandelsäure	
• Säuglinge	• 0–6,0 µmol/24 h • 0–1,2 mg/24 h • < 20 µg/mg Kreatinin
• Kleinkinder	• 2,5–11,0 µmol/24 h • 0,5–2,2 mg/24 h • < 14 µg/mg Kreatinin
• Schulkinder	• 5–19 µmol/24 h • 1,0–3,8 mg/24 h • < 10 µg/mg Kreatinin

f = weiblich; m = männlich

Normalwerte im Liquor

Siehe Tab. 25.5.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

35.4 Körperoberfläche – Nomogramm

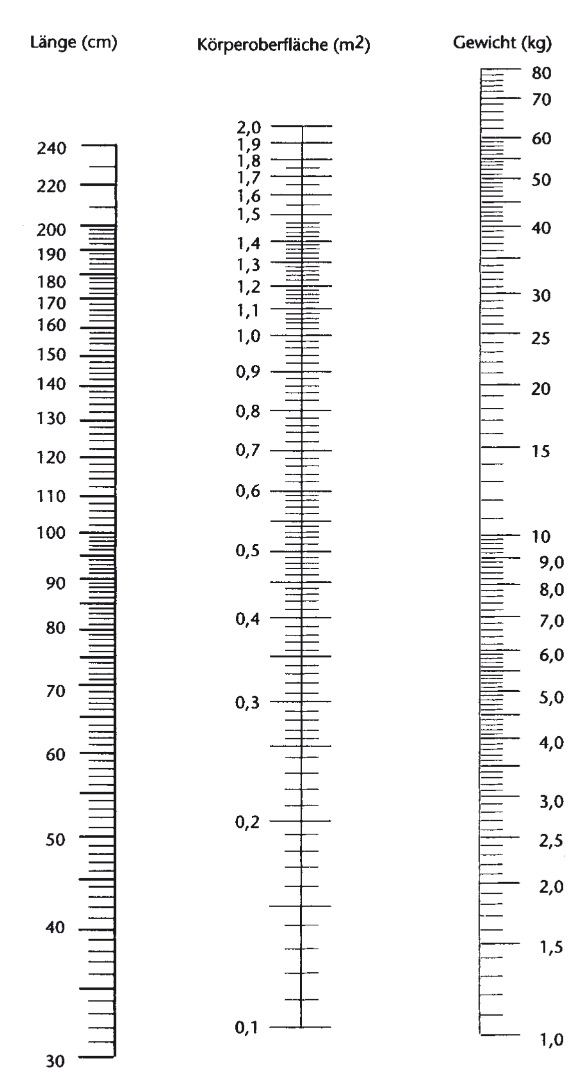


Abb. 35.2 • Nomogramm zur Bestimmung der Körperoberfläche

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- Die Körperoberfläche kann näherungsweise auch nach folgender Formel berechnet werden:

$$\text{KOF}\ (\text{m}^2) = \sqrt{\frac{\text{Gewicht (kg)} \times \text{Länge (cm)}}{3600}}$$

35.5 Anthropometrische Maße

Wachstumskurven

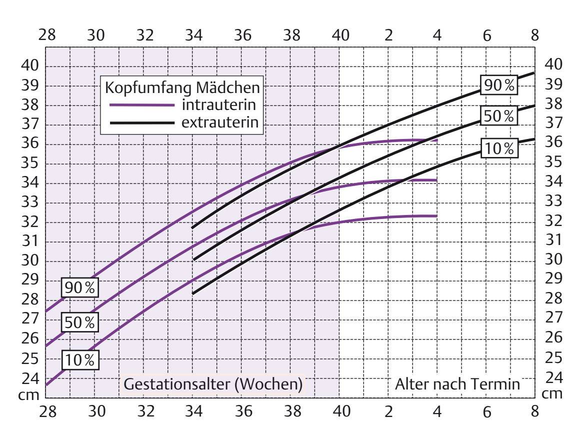


Abb. 35.3 • Kopfumfang (junge Säuglinge, Mädchen)

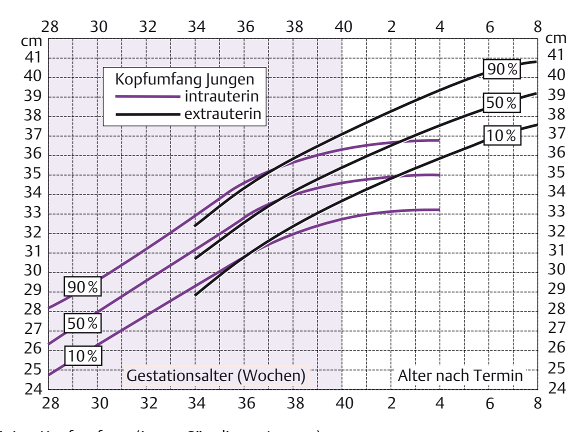


Abb. 35.4 • Kopfumfang (junge Säuglinge, Jungen)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

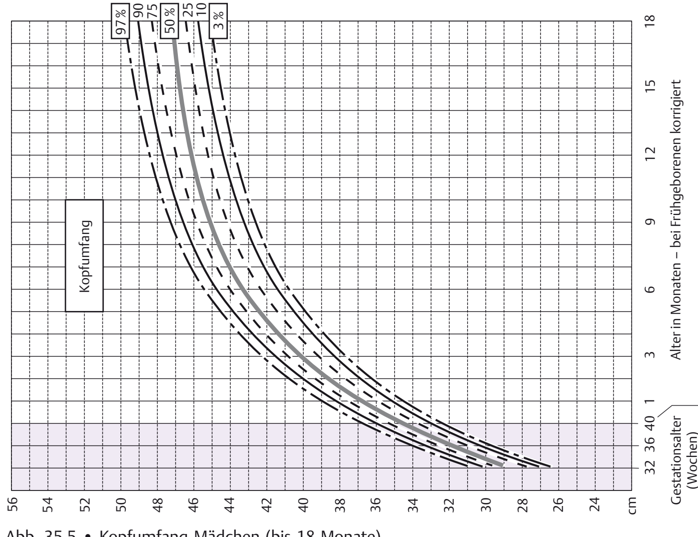


Abb. 35.5 • Kopfumfang Mädchen (bis 18 Monate)

Abb. 35.6 • Kopfumfang Jungen (bis 18 Monate)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

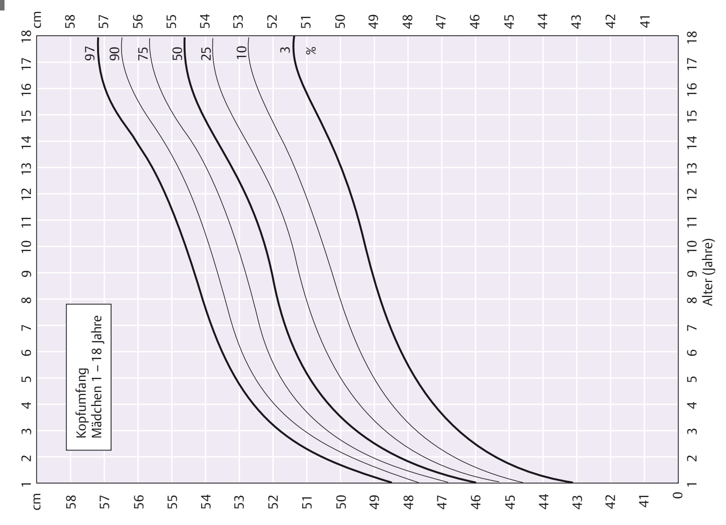


Abb. 35.7 • Kopfumfang Mädchen (1–18 Jahre)

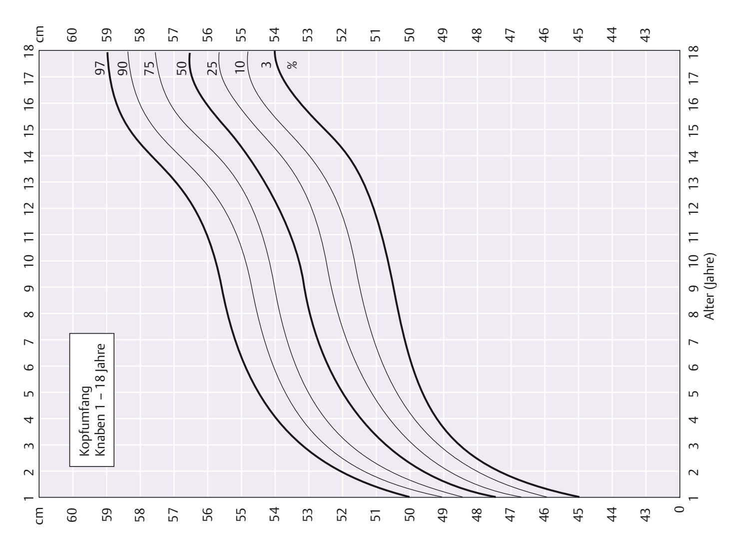


Abb. 35.8 • Kopfumfang Jungen (1–18 Jahre)

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

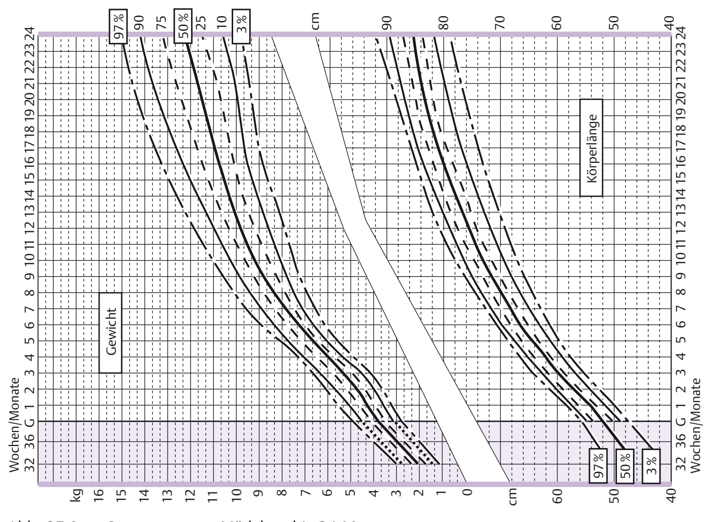


Abb. 35.9 • Somatogramm Mädchen bis 24 Monate

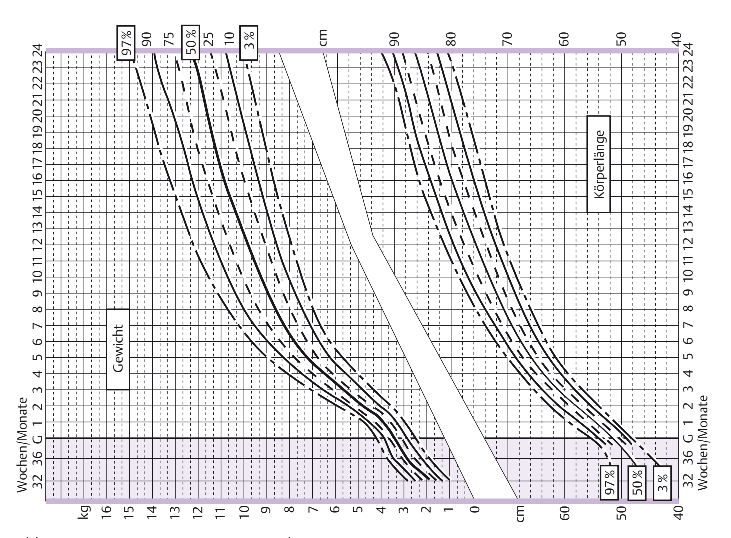


Abb. 35.10 • Somatogramm Jungen bis 24 Monate

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

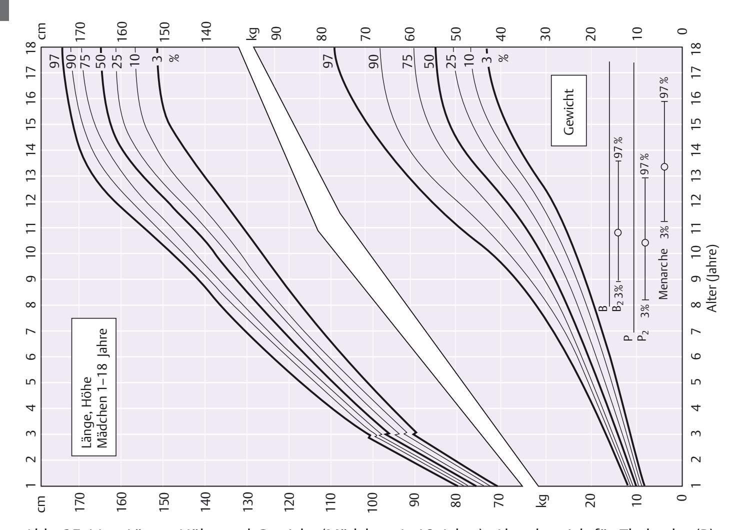


Abb. 35.11 • Länge, Höhe und Gewicht (Mädchen 1–18 Jahre); Altersbereich für Thelarche (B), Pubarche (P) und Menarche

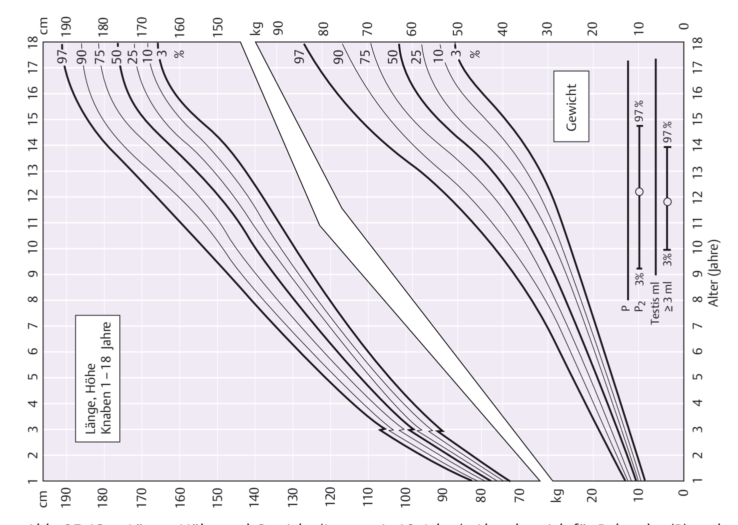


Abb. 35.12 • Länge, Höhe und Gewicht (Jungen 1–18 Jahre); Altersbereich für Pubarche (P) und physiologisches Hodenwachstum

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

35.6 Antibiotikatherapie

Prinzipien der Antibiotikatherapie

- **Strenge Indikationsprüfung.**
- Wenn möglich **Erregernachweis und Antibiogramm vor Therapie.** Bei unbekanntem Erreger und Indikation zu raschem Behandlungsbeginn bei akuten Erkrankungen **wahrscheinliches Erregerspektrum berücksichtigen** (S. 895) (empirische Therapie).
- Auswahl des geeigneten Antibiotikums in Abhängigkeit von Art des Erregers, Ort der Infektion, Applikationsart, Dosis, Toxizität, Wirkungsspektrum, Wirkungsart, Wirkungsdauer.
- **Monotherapie** meist ausreichend. Breitbandantibiotika oder Kombinationen bei schweren Infektionen, resistenten Erregern, besonderen Problemkeimen bei Neugeborenen und Immunsuppression.
- **Keine Überdosierungen.** Bei eingeschränkter Nierenfunktion Halbwertszeit berücksichtigen. Bei potenziell höherer Toxizität wird ein Monitoring des Blutspiegels empfohlen z. B. bei Aminoglykosiden und Vancomycin.
- Das Prinzip „so lang wie nötig, so kurz wie möglich" wirkt der Entwicklung von Resistenzen entgegen.

Häufige Indikationen zur Antibiotikatherapie

- **Sekundärinfektion einer akuten Bronchitis** (S. 331); häufigste Erreger: Pneumokokken, Haemophilus (H.) influenzae, Streptokokken, bei Säuglingen auch Staphylokokken.
- **Pneumonie** (S. 340); häufigste Erreger: Pneumokokken, H. influenzae, Streptokokken, Staphylokokken, ab dem Schulalter Mykoplasmen, Chlamydien.
- **Sekundärinfektion bei Mukoviszidose** (S. 347): Staph. aureus, H. influenzae, später Pseudomonas aeruginosa und Burkholderia cepacia.
- **Akute Otitis media** (S. 316): Pneumokokken, H. influenzae, Moraxella catarrhalis (fragliche Pathogenität), selten: A-Streptokokken und Staphylokokken.
- **Chronische Otitis** (S. 318): Staphylokokken, Pseudomonas aeruginosa u. a.
- **Akute Sinusitis** (S. 315): Pneumokokken, H. influenzae, Moraxella catarrhalis, A-Streptokokken, Staph. aureus.
- **Chronische Sinusitis** (S. 315): Staphylokokken, Pseudomonas aeruginosa u. a.
- **Tonsillitis** (S. 318): A-Streptokokken. DD Adenoviren, EBV.
- **Laryngitis/Laryngotracheitis/Laryngotracheobronchitis** (S. 321): Meist viral; wenn bakteriell, dann Staphylococcus aureus, Pneumokokken, Haemophilus influenzae.
- **Epiglottitis** (S. 324): Haemophilus influenzae (Typ B), selten Pneumokokken, A-Streptokokken.
- **Zahninfektionen:** Streptokokken, Anaerobier.
- **Erysipel:** A-Streptokokken.
- **Impetigo:** Meist A-Streptokokken, seltener Staphylokokken.
- **Furunkel, Abszesse, Phlegmonen:** Staphylococcus aureus.
- **Erythema migrans** (S. 674): Borrelia burgdorferi.
- **HWI/Zystitis/Pyelonephritis** (S. 456): E. coli, Proteus mirabilis, Staph. saprophyticus seltener Pseudomonas spp, Enterococcus faecalis (meist apathogener "Begleitkeim"), seltener Enterokokken u. a.
- **Akute Enteritis:** Meist Viren (Rota-, Adenoviren, Astroviren, Noroviren), Salmonellen, Campylobacter jejuni, Yersinien, Shigellen, Amoeben. Seltener: Enterohaemorrhagische E. coli (EHEC).
- **Ulcus ventriculi/duodeni:** Helicobacter pylori.
- **Cholangitis/-zystitis:** Enterokokken, Klebsiellen, Salmonellen, Enterokokken, Streptokokken, Anaerobier.
- **Infektionen des inneren Genitale:** Gardnerella, Gonokokken, Chlamydien, A-Streptokokken, Ureaplasmen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Infektionen des äußeren Genitale:** Gonokokken, Chlamydia trachomatis, Treponema pallidum.
- **Osteomyelitis:** S. aureus, A-Streptokokken, bei Kleinkindern auch H. influenzae Typ B; bei Neugeborenen und Säuglingen auch Streptokokken Gruppe B, E. coli, Klebsiellen, selten Salmonellen.
- **Meningitis** (S. 676): nach Neonatalperiode: Pneumokokken, Meningokokken, H. influenzae (durch Impfung weitgehend verschwunden).

Prophylaktischer Einsatz von Antibiotika

Beachte: Eine Chemoprophylaxe ist nur bei gezieltem Einsatz gegen den zu erwartenden Erreger erfolgreich. Ungezielte Prophylaxe schafft Erregerresistenz!

- **Infektionsprophylaxe von Kontaktpersonen:**
  - *Schwere Haemophilus-influenzae-B-Erkrankungen:* Bei ungeimpften Kindern unter 4 Jahren in der gleichen Familie Rifampicin. Kinder 1 Monat bis 12 Jahre 20 mg/kg KG/d p. o. in 1 ED, > 12 Jahre 600 mg/d an alle Kontaktpersonen für 4 d. (Prophylaxe auch für Patienten außer nach Behandlung mit Ceftriaxon bzw. Cefotaxim. Erkrankung hinterlässt keine adäquate Immunität – Impfung!).
  - *Streptokokken der Gruppe A:* Bei Epidemien mit Fällen von rheumatischem Fieber oder Nephritis, bei rheumatischem Fieber in der Familie und wiederholten Streptokokkeninfekten: Clindamycin 20 mg/kg/d, alternativ Benzathinpenicillin 1 × 1,2 Mio. i. m. oder orales Penicillin 50.000 IE/kg/d plus Rifampicin 10 mg/kg (max. 600 mg)/d für 10 d.
  - *Pertussis* (S. 665), Tuberkulose (S. 668), Meningokokken (S. 676).
- **Komplikationsprophylaxe:**
  - *Pneumocystis-jirovecii-Infektionen:* Bei Immunsuppression. nach Stammzell- bzw. Organtransplantation und bei septischer Granulomatose Trimethoprim-Sulfamethoxazol
  - 150 mg (Trimethoprim-Anteil) /m^2 KOF/d in 2 ED p. o. an 3 Tagen der Woche für mindestens 6 Monate bzw. die Gesamtdauer der Therapie.
  - *Postsplenektomiesepsis* (meist Pneumokokken oder Haemophilus influenzae Typ B): Amoxicillin 1 × 20 mg/kg KG/d oder Penicillin V 2 × 200.000 IE/d p. o. oder Benzathinpenicillin i. m. als Dauerprophylaxe für mindestens 5 Jahre, zusätzlich Impfung gegen Haemophilus influenzae Typ B, Impfung gegen Pneumokokken, Meningokokken.
  - *Sichelzellanämie:* wie bei Asplenie.
  - *Bei kongenitalen Vitien (besonders VSD) und nach Herzoperationen* (S. 395).
  - *Nach Operationen und Traumen:*
    - Gezielte Prophylaxe gegen zu erwartenden Keim bei verschmutzten und kontaminierten Wunden und nach Darmperforation.
    - Bei sauberen Wunden Prophylaxe nur bei offenen Herzoperationen und Implantation von Kunststoff, nicht z. B. bei sterilen Knochenoperationen.

Perioperative Antibiotikaprophylaxe wenn möglich (60-) 30 Min vor der Operation beginnen und zum Ende (maximal 24 h nach) nach der Operation fortführen (meist 1 Dosis ausreichend).

- Bei verschmutzten Hautwunden: Flucloxacillin 50–100 mg/kg KG/d i. v. gegen Staphylokokken.
- Im Bauchraum: Ampicillin 50–100 mg/kg KG/d i. v. bzw. Mezlocillin 200 mg/kg KG/d i. v. plus Metronidazol 30–50 mg/kg KG/d i. v. bzw. Clindamycin 25–40 mg/kg KG/d i. v. gegen Escherichia coli und Anaerobier.
- Bei Extraktion beherdeter Zähne: Cephalospirine II. Generation oder Amoxicillin/ Clavulanat gegen Streptokokken, Staphlokokken, Mundflora.

Keine Prophylaxe bei: Verbrennungen, Virusinfektionen, zentralem Venenkatheter, Beatmung ohne Komplikationen.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

▶ **Rezidivprophylaxe:**

- *Harnwegsinfektion:* Bei rezidivierenden Infektionen, bei höhergradigem vesikoureteralem Reflux und nach Operationen Nitrofurantoin 1 mg/kg KG/d p. o. oder Trimethoprim-Sulfamethoxazol 2,5 mg/kg KG/d p. o. oder Cephalosporin (z. B. Cefaclor 10–15 mg/kg/d) jeweils abends für 3–6 Monate.
- *Rezidivierende Otitis media:* antibiotische Prophylaxe nicht mehr empfohlen
- *Rheumatisches Fieber* (S. 526).

Therapieempfehlungen bei häufig vorkommenden bakteriellen Infektionserregern

Siehe Tab. 35.9.

Tab. 35.9 • **Häufige bakterielle Infektionserreger, Antibiotikaempfehlungen und supportive Therapie; altersabhängig Dosierungen s. Tab. 35.10**

Erreger	Antibiotikum der Wahl	Alternative	Supportive Therapie	Bemerkungen
Actinomyces sp.	Amoxicillin und Clavulansäure	Clindamycin mit Metronidazol oder Tetracycline (> 9 Jahre)	chirurgische Drainage je nach Lokalbefund	Therapie hoch dosiert über Wochen
Bacillus anthracis (Milzbrand)	Penicillin G	Makrolide oder Doxycyclin (> 9 Jahre)	bei Lungenbefall Ciprofloxacin	strikte Isolation
B. cereus			in der Regel nur Rehydratation und Realimentation	
Bacteroides sp.	Metronidazol oder Meropenem	Clindamycin	ggf. Abszessdrainage	bei häufiger Mischinfektion, Carbapenem oder Kombination mit Cefalosporin der 3. Generation (z. B. Cefotaxim)
Bartonella sp.	Azithromycin	> 9 J. Doxycyclin, evtl. Rifampicin		heilt oft spontan ab (ohne antibiotische Therapie)
Borrelia burgdorferi	Amoxicillin	Cefuroxim, > 9 J. Doxycyclin		bei Erythema migrans
	Ceftriaxon, Cefotaxim	Penicillin G > 9 J. Doxycyclin		bei Neuroborreliose, Lyme-Arthritis
Brucella melitensis	Cotrimoxazol mit Rifampicin			bei septischem Verlauf kombiniert mit Aminoglykosid
Campylobacter sp.	Makrolide		Ausgleich des Wasser- und Elektrolytverlustes	bei Gastroenteritis (antibiot. Therapie selten erforderlich)
	Gentamycin, Imipenem/Meropenem	Ceftriaxon, Clindamycin		bei Sepsis

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.9 • **Fortsetzung**

Erreger	Antibiotikum der Wahl	Alternative	Supportive Therapie	Bemerkungen
Chlamydophylia pneumoniae und psittaci	Azithromycin	Clarithromycin, > 9 J. Doxycyclin		bei Konjunktivitis oral, bei Pneumonie i. v.
Chlamydia trachomatis und Chlamydien-Konjunktivitis	Azithromycin	Clarithromycin, > 9 J. Doxycyclin	lokal Augentropfen	
Clostridium botulinum	kein Antibiotikum indiziert	Botulinusantitoxin		
Corynebacterium diphtheriae	Azithromycin	Erythromycin oral oder i. v.	Antitoxingabe entscheidend!	
Escherichia coli	Cefotaxim	Ampicillin bei Sensitivität	supportive Sepsistherapie	bei Sepsis, Harnwegsinfekt
E. coli Gastroenteritis	Cotrimoxazol	Colistin	Rehydratation	Antibiotika fast nie erforderlich; keine Antibiotika bei EHEC!
Haemophilus influenzae	Cefotaxim	Ampicillin bei Sensitivität	bei Epiglottitis Intubation	Rifampicin-Prophylaxe für Kontaktpersonen < 6 J.
Legionella pneumophilia	Clarithromycin, Azithromycin + /- Rifampicin	> 9 J. Doxycyclin; Levofloxacin (off label)		Dekontamination von Wasserleitungen
Listeria monocytogenes	Ampicillin mit Aminoglykosid	zusätzlich Rifampicin in Diskussion	evtl. Dexamethason bei Meningitis	
Mycoplasma pneumoniae	Clarithromycin	> 9 J. Doxycyclin		
Neisseria meningitidis	Penicillin G Ceftriaxon	Cefotaxim	entscheidend ist supportive Sepsis- bzw. Meningitistherapie	Rifampicin-Prophylaxe für Kontaktpersonen
Neisseria gonorrhoeae	Ceftriaxon i.v oder i. m., Cefixim, Cefpodoxim	Spectinomycin mit Cefixim, Cefpodoxim		Kombinationstherapie mit Azithromycin, > 9 J Doxycyclin bei Verdacht auf Co-Infektion mit Chlamydien
Proteus mirabilis	Cefalosporine der 2. und 3. Generation	Meropenem, Cefepim		Cotrimoxazol, falls empfindlich getestet

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.9 • **Fortsetzung**

Erreger	Antibiotikum der Wahl	Alternative	Supportive Therapie	Bemerkungen
Pseudomonas aeruginosa	Ceftazidim und Tobramycin	Meropenem; Chinolone > 18 Jahre		
Salmonella typhi	Cefotaxim	Ampicillin, Cotrimoxazol; Chinolone > 18 Jahre	entscheidend sind Wasser- und Elektrolytausgleich bei Enteritis	Kortikosteroide bei schweren Verläufen mit Stupor, Schock
Salmonella enteritidis	Cefotaxim	Ampicillin, Cotrimoxazol; Gyrasehemmer > 18 Jahre	entscheidend sind Wasser- und Elektrolytausgleich bei Enteritis	Antibiotika nur bei septischem Verlauf
Shigella sp.	Cotrimoxazol	Ampicillin	entscheidend sind Wasser- und Elektrolytausgleich bei Enteritis	Resistenztestung ist wichtig, da hohe Resistenzraten
Staph. aureus	Cefuroxim	Flucloxacillin, Clindamycin	bei Abszess Drainage	
Staph. epidermidis	Cefuroxim	Vancomycin, Teicoplanin, Linezolid	Entfernung von Fremdmaterial/Kathetern, sofern möglich	Resistenztestung wichtig
Streptococcus pneumoniae (Pneumokokken)	Penicillin G	Cefalosporine, Vancomycin	entscheidend ist supportive Therapie bei Sepsis bzw. Meningitis	Cave Resistenzentwicklung gegen Penicillin und Erythromycin
Streptokokken Gruppe A und B	Penicillin V oder G, Kombination mit Gentamicin bei Streptokokken B	Cefalosporine, Clindamycin bei rezidivierenden A-Streptokokkentonsillitiden		10 d Therapiedauer zur Prävention von rheumatischem Fieber
Streptokokken der Gruppe D (faecalis)	Ampicillin	Mezlocillin, Piperacillin, Vancomycin		
Treponema pallidum	Penicillin G	Makrolide, Cefalosporine		Handschuhpflege bei Lues connata
Yersinia pseudotuberculosis	Cefalosporine 3. Generation mit Aminoglykosid	Doxycyclin > 9 J., Cotrimoxazol	entscheidend sind Wasser- und Elektrolytausgleich bei Enteritis	Antibiotika sind meist nicht erforderlich

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Mittlere Tagesdosierungen der wichtigsten Antibiotika bei Kindern und Jugendlichen (bei Neugeborenen)

► Siehe Tab. 35.10 und Tab. 14.7.

Tab. 35.10 • Dosierung von Antiinfektiva bei Kindern älter als 3 Monate, Jugendlichen und Erwachsenen (modfiziert nach Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie [DGPI]: Handbuch Infektionen bei Kindern und Jugendlichen; Thieme, Stuttgart 2013) (1)

Chemotherapeutika	Applikation	Patienten	Dosis in 24 h[1]	ED/d	max. Tagesdosis
Penicilline (Benzylpenicilline) [2]					
Penicillin G	i. v.	I	0,03–0,5 Mio. IE/kg KG	4–6	
	i. v.	II	0,03–0,5 Mio. IE/kg KG	4–6	
	i. v.	III	1–3 Mio. IE	4	
		hohe Dosis	18–24 Mio. IE	4	24 Mio. IE
Benzathin-Penicillin [2]	i. m	II + III	1–2 × 600 000 IE/Mon.		
			1–2 × 1,2 Mio. IE/Mon.		
orale Penicilline (Phenoxypenicilline)					
Penicillin V, Propicillin	p. o.	I	0,1 Mio. IE/kg KG	2–3	
	p. o.	II	0,05–0,1 Mio. IE/kg KG	2–3	
	p. o.	III	1,5–3 Mio. IE	2–3	6 Mio. IE
Benzathin-Penicillin V		I + II	50 000 IE/kg KG	2	
		III	1,5 Mio. IE	2	
Azidocillin		Kinder > 6 Jahre + III	1–1,5 g	2	
Aminopenicilline					
Ampicillin	i. v.	I	100–300 mg/kg KG	3	
	i. v.	II	100–300 mg/kg KG	3	
	i. v., i. m.	III	3–6 g	3–4	15 g
Amoxicillin	p. o.	I	50–100 mg/kg KG	2–3	
	p. o.	II	50–100 mg/kg KG	2–3	
	p. o.	III	1,5–6 g	2–3	6 g
Isoxazolylpenicilline					
Oxacillin	i. v.	I	80–200 mg/kg KG	3–4	
	i. v.	II	80–150 mg/kg KG	3–4	
	i. v.	III	2–8 g	3–4	12 g
Dicloxacillin	p. o.	I	30–100 mg/kg KG	3–4	
	p. o.	II	1–3 g	3–4	
	p. o.	III	3–4 g	3–4	8 g

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.10 • Fortsetzung

Chemotherapeutika	Applikation	Patienten	Dosis in 24 h[1]	ED/d	max. Tagesdosis
Flucloxacillin	p. o.	I	30–100 mg/kg KG	3–4	
	p. o.	II	1–3 g	3–4	
	p. o.	III	3–4 g	3–4	8 g
	i. v.	I	40–100 mg/kg KG	3–4	
	i. v.	II	2–6 g	3–4	
	i. v., i. m.	III	3–8 g	3–4	12 g
Acylaminopeniciclline					
Mezlocillin	i. v.	I	200 mg/kg KG	3	
	i. v.	II	200 mg/kg KG	3	8 g
	i. v.	III	6–12 g	3	15 g
Piperacillin	i. v.	I	150 mg/kg KG	3	
	i. v.	II	200 mg/kg KG	3	8 g
	i. v.	III	6–12 g	3	12 g
Penicillinkombinationen mit β-Laktamase-Inhibitoren					
Amoxicillin/Clavulansäure	i. v.	I	60–100 mg/kg KG	3	
	i. v.	II	60–100 mg/kg KG	3	
4:1-Formulierung	i. v.	III	3,6–6,6 g	3	7,2 g
	p. o.	I	45–60 mg/kg KG	2–3	
	p. o.	II	45–60 mg/kg KG	2–3	
	p. o.	III	1,875 g (1500 + 375 mg)	2	3,75
7:1-Formulierung („Duo“)	p. o.	2—12 J., ≤ 40 kg KG	45—80 mg/kg KG	2	
	p. o.	> 40 kg KG	2 g (1750 + 250 mg)	2	3 g
Ampicillin/ Sulbactam	i. v.	I	100–150 mg/kg KG	3	
	i. v.	II	150 mg/kg KG	3	
	i. v.	III	2,25–6,75 g	3	12 g
Sultamicillin	p. o.	I	50 mg/kg KG	2	
	p. o.	II	50 mg/kg KG	2	
	p. o.	III	0,75–1,5 g	2	
Piperacillin/ Tazobactam	i. v.	1—12 J., < 40 kg KG	200 mg/kg KG	3	
	i. v.	> 40 kg KG	13,5 g	2–3	
	i. v.	Jugendl.	13,5–18 g	3–4	
Sulbactam	i. v.	II	50 (–80) mg/kg KG	2–4	
	i. v.	III	1–4 g	2–4	4 g

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.10 • **Fortsetzung**

Chemo-therapeutika	Appli-kation	Patienten	Dosis in 24 h[1]	ED/d	max. Tagesdosis
parenterale Cephalosporine Gruppe 1					
Cefazolin	i. v.	II	50–100 mg/kg KG	2–3	
	i. v., i. m.	III	2–6 g	2–3	8 g
parenterale Cephalosporine Gruppe 2					
Cefuroxim	i. v.	I	75–150 mg/kg KG	3	
	i. v.	II	75–150 mg/kg KG	3	
	i. v., i. m.	III	2,25–4,5 g	3	6 g
parenterale Cephalosporine Gruppe 3 (hohe Dosis bei Meningitis bzw. schwer erreichbaren Abszessen)					
Cefmenoxim	i. v.	I	100–150 mg/kg KG	3	
	i. v.	II	100–150 mg/kg KG	3	
	i. v., i. m.	III	3–6 g	3	12 g
Cefotaxim	i. v.	I	100–200 mg/kg KG	2–3	
	i .v.	II	100–200 mg/kg KG	2–3	
	i. v., i. m.	III	3–6 g	2–3	12 g
Ceftriaxon	i. v.	I	50–100 mg/kg KG [4]	1	
	i. v.	II	50–100 mg/kg KG [4]	1	
	i. v., i. m.	III	1–2 g	1	4 g
Ceftazidim	i. v.	I	100–150 mg/kg KG	2–3	
	i. v.	II	100–150 mg/kg KG	2–3	
	i. v., i. m.	III	2–6 g	2–3	6 g
Cefepim [3]	i. v.	II	100–150 mg/kg KG	2–3	
	i. v.	III	4 g	2	6 g
Oralcephalosporine Gruppe 1					
Cefalexin	p. o.	I	50–100 mg/kg KG	3	
	p. o.	II	50–100 mg/kg KG	3	
	p. o.	III	1,5–3 g	3	
Cefadroxil	p. o.	I	50–100 mg/kg KG	2	
	p. o.	II	50–100 mg/kg KG	2	
	p. o.	III	2–4 g	2	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.10 • Fortsetzung

Chemo-therapeutika	Appli-kation	Patienten	Dosis in 24 h[1]	ED/d	max. Tagesdosis
Cefaclor	p. o.	I	20–60 mg/kg KG	2–3	
	p. o.	II	20–60 mg/kg KG	2–3	
	p. o.	III	1,5–4 g	3	
Oralcephalosporine Gruppe 2					
Cefuroximaxetil	p. o.	I	20–30 mg/kg KG	2	
	p. o.	II	20–30 mg/kg KG	2	
	p. o.	III	0,5–1 g	2	
Oralcephalosporine Gruppe 3					
Cefpodoximpro-xetil	p. o.	I	8–10 mg/kg KG	2	
	p. o.	II	8–10 mg/kg KG	2	
	p. o.	III	0,4 g	2	
Cefixim	p. o.	I	8–12 mg/kg KG	1–2	
	p. o.	II	8–12 mg/kg KG	1–2	
	p. o.	III	0,4 g	1–2	
Ceftibuten	p. o.	I	9 mg/kg KG	1–2	
	p. o.	II	9 mg/kg KG	1–2	
	p. o.	III	0,4 g	1–2	
andere β-Laktamantibiotika (Monobactame)					
Aztreonam	i. v.	I	(50)–100 mg/kg KG	3	
	i. v.	II	(50)–100 mg/kg KG	3	
	i. v., i. m.	III	3–6 g	3–4	6 g
Carbapeneme					
Imipenem	i. v.	I	60 mg/kg KG	(3)–4	
	i. v.	II	60 mg/kg KG	(3)–4	
	i. v.	III	2–4 g	(3)–4	4 g
Meropenem	i. v.	ab 3 Mon.	60 mg/kg KG	3	
	i. v.	Meningitis	80–120 mg/kg KG	3	
	i. v.	III	1,5–3 g	3	
	i. v.	Meningitis	6 g	3	6 g
Ertapenem	i. v.	ab 3 Mon.	30 mg/kg KG	2	1 g
	i. v.	III	1 g	1	1 g

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.10 • Fortsetzung

Chemotherapeutika	Applikation	Patienten	Dosis in 24 h[1]	ED/d	max. Tagesdosis
Aminoglykoside					
Amikacin	i. v.	I	15 mg/kg KG	1–3	
	i. v.	II	10–15 mg/kg KG	1–3	
	i. v., i. m.	III	10–15 mg/kg KG	1–3	1,5 g
Gentamicin	i. v.	I	5–7,5 mg/kg KG	1–3	
	i. v.	II	5 mg/kg KG	1–3	
	i. v., i. m.	III	3–5 mg/kg KG	1–3	
Netilmicin	i. v.	I	7,5–9 mg/kg KG	1–3	
	i. v.	II	6–7,5 mg/kg KG	1–3	
	i. v., i. m.	III	4–7,5 mg/kg KG	1–3	
Tobramycin	i. v.	I	5–7,5 mg/kg KG	1–3	
	i. v.	II	5 (–10)mg/kg KG[6]	1–3	
	i. v., i. m.	III	3–5 mg/kg KG	1–3	
Tetrazykline					
Tetracyclin	p. o.	II	20–30 mg/kg KG	2	
	p. o.	III	1–2 g	2	
	i. v.	III	10–(20) mg/kg KG	1–3	2 g
Doxycyclin	p. o., i. v.[7]	Kinder über 9 Jahre	2–4 mg/kg KG	1	
	p. o., i. v.[7]	III	0,1–0,2 g	1–2	
Makrolide/Ketolide/Oxazolidinone					
Erythromycin-estolat	p. o.	I	30–(50) mg/kg KG	2	
	p. o.	II	30–(50) mg/kg KG	2	
	p. o.	III	1,5 g	2	2–4 g
Erythromycin-ethylsuccinat	p. o.	I	(30)–50 mg/kg KG	3	
	p. o.	II	(30)–50 mg/kg KG	3	
	p. o.	III	1,5 g	3	2 g
Erythromycin-laktobionat	i. v.	II	20–50 mg/kg KG	4	
Erythromycin-glukoheptonat	i. v.	III	1,25–3 g	4–6	4 g
Erythromycin-stearat	p. o.	I	50 mg/kg KG	3	
	p. o.	II	25–50 mg/kg KG	3	
	p. o.	III	1,5 g	3	2 g

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.10 • **Fortsetzung**

Chemo-therapeutika	Appli-kation	Patienten	Dosis in 24 h[1]	ED/d	max. Tagesdosis
Erythromycin-stinoprat	p. o.	I	50 mg/kg KG	3	
	p. o.	II	25–50 mg/kg KG	3	
	p. o.	III	1,5 g	3	2 g
Spiramycin	p. o.	I	50–100 mg/kg KG	2	
	p. o.	II	50–100 mg/kg KG	2	
	p. o.	III	3 g	3	
Josamycin	p. o.	I	30–50 mg/kg KG	3	
	p. o.	II	30–50 mg/kg KG	3	
	p. o.	III	1–2 g	3	
Clarithromycin	p. o.	I	10–15 mg/kg KG	2	
	p. o.	II	15 mg/kg KG	2	
	p. o.	III	0,5–1 g	2	1 g
	i. v.	Kinder ab 12 Jahren + III	1 g	2	
Roxithromycin	p. o.	I	5–7,5 mg/kg KG	1–2	
	p. o.	II	5–7,5 mg/kg KG	1–2	
	p. o.	III	0,3 (–0,6) g	1–2	0,3 g
Azithromycin [8]	p. o.	I	10 mg/kg KG	1	
	p. o.	II	10 mg/kg KG	1	
	p. o.	III	0,5 g	1	1 g
Linezolid [3]	p. o., i. v.	Kinder	20 mg/kg KG	2	1,2 g
	p. o., i. v.	III	1,2 g	2	
Lincosamide					
Clindamycin	i. v., p. o.	I	20–40 mg/kg KG	3	
	i. v., p. o.	II	20–40 mg/kg KG	3	
	i. v.	III	1,8–2,7 g	3–4	
	p. o.	III	0,6–1,8 g	3–4	
Glykopeptid-Antibiotika					
Teicoplanin	i. v.	Kinder ab 3 Monaten	initial 20, dann 10 mg/kg KG	1	
		Endokarditis	20(–30) mg/kg KG	1	
	i. v., i. m.	III	0,4–0,8 g	1	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.10 • Fortsetzung

Chemo-therapeutika	Appli-kation	Patienten	Dosis in 24 h[1]	ED/d	max. Tagesdosis
Vancomycin	i. v.	I + II	40 mg/kg KG	2–3	
	i. v.	Meningitis	60 mg/kg KG	2–3	
	p. o.	Kolitis	30–50 mg/kg KG	4	
	i. v.	III	2 g	2–3	3 g
	i. v.	Meningitis	3–4 g	3	4 g
	p. o.	Kolitis	0,5–2 g	4	2 g
Antibiotika unterschiedlicher chemischer Struktur					
Nitrofurantoin	p. o.	Kinder ab 1 Jahr	3–5 mg/kg KG	2	
	p. o.	Langzeit-prophylaxe	1 mg/kg KG	2	
	p. o.	III	0,3–0,4 g	3–4	0,4 g
	p. o.	Langzeitpro-phylaxe	50–100 mg	1	
Metronidazol	i. v.	I + II	15–30 mg/kg KG	3	
	i. v.	Anaerobier-Infektion	30 mg/kg KG	3	
	p. o.	Trichomoniasis	15 mg/kg KG	2	
	p. o.	Giardiasis	15 mg/kg KG	2	
	i. v., p. o.	Amöbiasis	30 mg/kg KG	3	
	i. v., p. o.	III	1–2 g	2–3	2 g
Rifampicin	p. o. (i. v.)	I + II	10–20 mg/kg KG	1–2	
	p. o. (i. v.)	III	450–600 mg	1–2	0,9 g
Fosfomycin	i. v.	I	200 mg/kg KG	2–3	
	i. v.	II	200–300 mg/kg KG	2–3	
	i. v.	III	6–15 g	2–3	20 g
Polymyxine					
Colistin	p. o.	1–6 Mon.	1,5 Mio. IE	4	
	p. o.	7–11 Mon.	2 Mio. IE	4	
	p. o.	1–6 J.	3 Mio. IE	4	
	p. o.	7–12 J.	4 Mio. IE	4	
	p. o.	Jugendl.	6 Mio. IE	4	
	p. o.	Erwachsene	8 Mio. IE	4	
	Inhal.	Kinder, Jugendl.	30 000 IE/kg KG (2–4 Mio. IE)	2	

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Tab. 35.10 • Fortsetzung

Chemo-therapeutika	Appli-kation	Patienten	Dosis in 24 h[1]	ED/d	max. Tagesdosis
Colistin	i. v.	Kinder, Jugendl.	50 000–75 000 IE/kg KG	2–3	3–6 Mio. IE
Chinolone (Gyrasehemmer) [3]					
Ciprofloxacin	p. o.	Kinder und Jugendl.	30–40 mg/kg KG	2	1,5 g
	i. v.	Kinder und Jugendl.	20–30 mg/kg KG	2	1,2 g
		für Erwachsene bei Milzbrand und wenn keine Alternative			
Levofloxacin	p. o., i. v.	Kinder	10–20 mg/kg KG	2	
	p. o., i. v.	III	0,25–0,5 g	1–2	1 g
Sulfonamide – Trimethoprim/Sulfamethoxazol (TMP/SMZ = Cotrimoxazol)					
TMP/SMZ (1 : 5)	p. o.	I + II	6 mg TMP/kg KG	2	
		Langzeit-prophylaxe	1–2 mg/kg KG	1	
	i. v.	Kinder	10–20 mg TMP/kg KG	2–3	
	p. o.	III	320 mg TPM + 1 600 mg SMZ		
TM-Mono	p. o.	ab 6 Wo.	6 mg/kg KG	2	
Sulfadiazin [9]	p. o.	Kinder	50–100 mg/kg KG	2	
	p. o.	III	50 mg/kg KG	2	4 g

[1] *zur Dosierung bei Früh- und Neugeborenen* (S. 284)
[2] *Depotpenicilline dürfen nicht intravenös oder intraarteriell injiziert werden (Cave: Nicolau- und Hoigné-Syndrom)*
[3] *nicht zugelassen für Kinder. Ausnahmen bei Gyrasehemmern (bisher keine Knorpelschäden bei Kindern u. Erwachsenen, nur im Tierversuch)*
[4] *bei bakterieller Meningitis am 1. Tag 100 mg/kg KG, ab 2. Tag 75 mg/kg KG/d*
[5] *nicht zugelassen für Säuglinge im ersten Lebenshalbjahr*
[6] *die hohe Dosierung gilt für Kinder mit Mukoviszidose; auch die Dosierung der anderen Aminoglykoside ist bei dieser Krankheit entsprechend zu erhöhen.*
[7] *bei i. v. Gabe am 1. Tag 4 mg/kg KG bzw. bei Jugendlichen 200 mg/d*
[8] *die Dosierungsangaben gelten für die bei Kindern übliche Kurzzeittherapie von 3 Tagen; bei einer 5-Tage-Therapie wird die Dosis vom 2. bis 5. Tag reduziert, z. B. Erwachsene: 1. Tag 500 mg, 2.–5. Tag 240 mg/d*
[9] *zur Toxoplasmosetherapie*
I = Säuglinge 1–12 Monate
II = Kinder 1–12 Jahre
III = Jugendliche, Erwachsene

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

35.7 Immuntherapie

Immunglobuline – Indikationen und Dosierungen

- **Spezifische Antikörper bzw. Hyperimmunglobuline** als Prophylaxe oder Therapie gegen verschiedene Infektionskrankheiten (s. dort).
- **Sepsis des Neugeborenen:** Evtl. 0,5 g/kg KG i. v. Immunglobulin (nicht allgemein etabliert).
- **Antikörpermangelsyndrom:** Immunglobuline i. v. (S. 510). In neuerer Zeit vorwiegend subkutane Zufuhr über eine halbe Stunde vorwiegend im Bauchbereich.
- **Hochdosierte IgG-Gabe:** *7 S-Immunglobuline* (400 mg/kg KG/d i. v. für 5 Tage oder einmalig 2 g/kg KG i. v.) bei Autoimmunthrombozytopenie mit Blutung (S. 498), Kawasaki-Syndrom (S. 529), Guillain-Barré-Syndrom (S. 580), Landry-Paralyse (S. 579).

Immunsuppressiva – Indikationen und Dosierungen

- **Kortikosteroide:** 1–2 mg/kg KG/d bei Nephrose, Allergien und Autoimmunerkrankungen (s. dort).
- **Zytostatika:**
  - *Cyclophosphamid* (1–2 mg/kg KG/d), u. a. bei therapieresistenter Nephrose (S. 463).
  - *Azathioprin* (2–3 mg/kg/d) oder 6-Mercaptopurin (1–2 mg/kg KG/d), u. a. bei therapieresistenter Nephrose und Morbus Crohn (S. 437).
  - *Methotrexat* (5–15 mg/m² KO 1 × /Woche), u. a. bei schwerer rheumatoider Arthritis (S. 523).
- **Cyclosporin A** (5–10 mg/kg KG/d mit Einstellung des Blutspiegels auf 100–200 ng/ml), z. B. nach Transplantation und bei verschiedenen Autoimmunerkrankungen (s. dort).
- **Mycophenolatmofetil (MMF):** 2 × 600 mg/m²/d p. o., nach Transplantation und bei Autoimmunerkrankungen unter regelmäßiger Spiegelkontrolle.
- **Sirolimus:** Ab dem 13. Lebensjahr Initialdosis 6 mg, dann 2 mg 1x tgl. und Anpassung mit Drugmonitoring (Talspiegelkonzentration 4–12 ng/ml). Indikation vorwiegend bei *graft-versus-host* Rekationen. Häufig kombiniert mit Steroiden und Ciclosporin (Talkonzentration 150–400 ng/ml)
- **Tacrolimus:** 0,3 mg/kg/d in 2 ED, ähnliche Indikation wie andere Immunsuppressiva.
- **Antilymphozytenglobulin (ALG) bzw. Antithymozytenglobulin** (= ATG, 10–30 mg/kg KG/24 h i. v.) bei aplastischer Anämie und bei Graft-versus-Host-Krankheit (GVHD).

Immunmodulation – Indikationen und Dosierungen

- **Interferon-α:** 5–6 × 10^6 IE/m² KO s. c. oder i. m. bei Autoimmunerkrankungen, großen Hämangiomen.
- **Interferon-β-1b:** Als immunregulierendes Agens bei schubweise oder sekundär generalisierter multipler Sklerose (MS = Encephalomyelitis disseminata).
- **Interleukin-1-Rezeptorantagonisten:** Anakinra bei rheumatoider Arthritis. Canakinumab v. a. bei Cryopyrin-assoziierten periodischen Syndromen, Muckle-Wells-Syndrom u. a.
- **Interleukin-2-Rezeptor-Antikörper:** Bei aplastischer Anämie. Substanzen: Basiliximab, Daclizumab.
- **Modulation des Tumornekrosefaktors (TNF) bzw. dessen Rezeptors:** Bei rheumatoider Arthritis, Dermatomyositis, Psoriasis, chronischer Iridozyklitis, M. Crohn u. a.; Substanzen: Anti-TNF-α Antikörper, Etanercept, Infliximab.
- **Monoklonale Antikörper** als antineoplastische Therapie gegen bestimmte Tumorzellen (z. B. Rituximab [monoklonale CD20-Antikörper] bei bestimmten Lymphomen, GD2-Antikörper beim Neuroblastom).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

- **Andere Biologika:** IL 1- und IL 6-AK u. a.

Spezifische Immuntherapien

- Subkutan (SCIT) oder sublingual (SLIT) mit entsprechenden Antigenen bei IgE-vermittelten allergischen Krankheiten (S. 518).

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Sachverzeichnis

A

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

C

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

D

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

E

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

F

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

G

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

H

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

I

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

J

K

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

L

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

M

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

N

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Q

R

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

S

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

U

V

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

W

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

X

Y

Z

Kerbl, Checkliste Pädiatrie (ISBN 978-3-13-139105-6), © 2016 Georg Thieme Verlag KG
Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
All rights reserved. Usage subject to terms and conditions of license.

Dosierung der wichtigsten Notfallmedikamente

Epinephrin (***Adrenalin***®, ***Suprarenin***® – beide: 1 Ampulle = 1 ml; Autoinjektoren: ***Anapen***® mit 150 µg bzw. 300 µg, ***Fastjekt***® mit 230–370 µg pro ED)

- **i.v.-Gabe** (Verdünnung des Ampulleninhalts: 1 ml 1:1000 [1. Amp.] + 9 ml NaCl 0,9 % = 10 ml also 1:10 000 → 1 ml = 0,1 mg)
  - *Reanimation (auch intraossär)*: 0,001 mg (0,01 ml 1: 10 000)/kg KG i. v., evtl. repetititv mit Dosissteigerung (max. ED 1 mg = 10 ml 1:10 000)
  - *Anaphylaktischer Schock (auch intraossär)*: 0,01 mg (0,1 ml 1: 10 000)/kg KG über 1–2 min, ggf. WDH nach 15 min (max. ED 1 mg = 10 ml 1:10 000); auch endotracheale Verabreichung, insbesondere bei Bronchospasmus
- **endotracheale Verabreichung:** Ampulleninhalt entweder ebenfalls 1:10 verdünnt oder berechnete Menge in 3–5 ml NaCl geben:
  - *Reanimation:* 0,1 mg (0,1 ml 1:1000)/kg KG, evtl. repetitiv mit Dosissteigerung (max. ED 3 mg in 10 ml NaCl 0,9 %)
- **i.m.** (keine Verdünnung; anterolateraler Oberschenkel): bei Anaphylaxie 0,01 mg/kg KG; ggf. WDH nach 15–20 min

Autoinjektoren zur Selbstverabreichung durch Patienten: einmalige Anwendung pro Originalpackung, es wird jeweils eine ED freigesetzt: i.m. -Notfalltherapie bei Insektengiftallergie: 5–10 µg/kg KG, ggf. WDH nach 10–15 min (15 kg–30 kg: ***Anapen 150***®, > 30 kg: ***Anapen 300***® oder > 45 kg: ***Fastjekt***®)

Adenosin (*Adrekar*®)

– *Frühgeborene:* 0,05 max. 0,25 mg/kg KG i. v. ED
– *übrige Altersklassen:* 0,1–max. 0,3 mg/kg KG i. v. ED

Amiodarone (Cordarex®)

– nur mit Glucose 5 % verdünnen
– *Reanimationsalgorithmus:* 5 mg/kg KG i.v. als Bolus nach 3. und 5. Defibrillation
– *Rhythmusstörungen:* 5 mg/kg KG über 20 min i.v.

Atropinsulfat

- 0,01–0,03 mg/kg KG i. v./i.t.,s.c.,i.m. ED (0,02–0,06 ml/kg KG)

Ca-Gluconat 10 %

– *symptomatische Hypocalcämie oder Hyperkaliämie:* 0,5 ml/kg KG über 10 min. i.v. (unter EKG-Kontrolle)

Diazepam (*Valium*®)

- **rektal:**
  - *Zerebrale Krampfanfälle:*
    < 15 kg KG: 5 mg ED
    15–50 kg KG: 10 mg ED (max. 20 mg)
    > 50 kg KG: 10–20 mg ED (max. 30 mg)
- **i.v.** (langsam – kompatibel nur mit Glk.-Lsg. oder Fettemulsionen wie Intralipid/Lipofundin bei Dauerinfusion PVC-haltige Materialien vermeiden!):
  - Status epilepticus: Richtdosis 0,1–0,4 mg/kg ED: < 3 J. (< 15 kg): 2–5 mg (0,4–1 ml) ED; 3–5 J. (> 15 kg KG): 5–10 mg (1–2 ml) ED; > 5 J. (> 22 kg): 10 mg (2 ml); max. 20 mg Gesamtdosis

Dimetinden (*Fenistil*®)

- **i.v.** (langsam in 30 sek bzw. 1 Amp. in 2 min): 0,1 mg/kg KG ED

Furosemid (*Lasix*®)

- **i.v.** (langsam, ggf. Verdünnung mit NaCl 0,9 %; Dosisanpassung nach Diurese):
  - 0,5–1(–2) mg/kg KG ED, FG nur 1 × tgl., NG bis 2 × tgl., ab Säuglingsalter bis 4 × tgl.
  - DTI: 0,05(–1)mg/kg/h

Glukose bei symptomatischer Hypoglykämie

- 1–2 ml/kg KG Gluk. 50% ED oder 2–5 ml/kg KG Gluk. 20% i. v. ED; FG und Ngb: 3 ml/kgKG als Bolus i. v., bei Bedarf wiederholen

Ketamin

- **i.v.:** Anästhesie/Analgesie in der Notfallmedizin: 0,25–0,5–1 mg/kg KG (Esketamin 0,125–0,25–0,5 mg/kg KG); zur Einleitung Narkose (Intubation) angegebene Dosen verdoppeln; Kombination mit Midazolam, um Albträume zu vermeiden
- **nasal per MAD:** 4–5 mg/kg KG (hochkonzentrierte Lösung verwenden)

Lorazepam (Tavor®)

– *Krampfanfall:* 0,1 mg/kg KG i.v.

Metamizol (*Novalgin*®)

- **i.v.** (langsam über mind. 1 min/0,5 g, am liegenden Patienten): 1–14 J. 6–16 mg/kg KG ED bis zu 4 × tgl.; ab 15 J. 1–2,5 g ED bis zu 4 × tgl. (1 ml = 500 mg)

Midazolam (*Dormicum*®)

- *Sedierung auf Intensivstation:*
  - FG < 32. SSW: DT 0,03 mg/kg KG/h
  - FG > 32. SSW: DT 0,06 mg/kg KG/h (1 mg/kg/min)
  - 6 Monate–12 J.: initial 0,05–0,2 mg/kg, dann DT mit 0,06–0,12 mg/kg/h (1–2 µg/kg/min)
  - > 12 J.: initial 0,03–0,3 mg/kg KG, dann DT mit 0,03–0,2 mg/kg KG/h
- *Krampfanfall:* 0,1 mg/kg KG i.v.
- *Sedierung ohne i.v.-Zugang:* 0,3 mg/kg KG intranasal per MAD

Morphin

- **i.v.** (verdünnt mit NaCl): 0,05–0,1 mg/kg KG, ggf. WDH nach jeweils 4–6 h

Natriumhydrogenkarbonat 8,4%

- **i.v.** (immer verdünnt mit 1:1 aqua ad inj.): Korrekturbedarf in ml = (neg. BE [mmol/l] × kg KG × f) ÷ 2; BE = Basenexzess in der BGA, f: NG 0,5; Sgl. 0,4; KK 0,3; ab 6 J. 0,2; Infusionsgeschwindigkeit max. 1,5 mmol/kg KG/h; danach BGA- und Elektrolyt-Kontrolle

Nifedipin (*Adalat*®, *Fedip*®)

- 0,05–0,5(–1) mg/kg KG/ED p. o.→1–2 Trpf/10 kg KG, evtl. WDH; (1 ml Tropfenlösung enthält 20 mg Wirkstoff)

Phenobarbital (*Luminal*®)

- **bei Krampfanfall i.v.:** initial 10 mg/kg i. v. ED; nach ca. 10 min bei Indikation WDH, danach 5 mg/kg KG/d

Salbutamol (*Sultanol*®)

- **Inhalation-Akuttherapie:** 1 ED, ggf. WDH nach 5 min, ggf. weitere WDH; ED = 1–2 Tr. (0,25–0,5 mg)/Lebensjahr in 2–3 ml NaCl 0,9 % bis zu 6 × tgl.; < 12 J. max. 30 Trpf. = 7,5 mg/d, > 12 J. max. 60 Trpf. = 15 mg/d; im klin. Alltag wird aber oft höher dosiert: ½–1 Tr./kg bis 20 Tr. ED in *off-label-use*

Steroide

– *Status asthmaticus:* Prednison (oder Äquivalent) 2 mg/kg KG i.v.
– *Bakterielle Meningitis:* Dexamethason 4 × 0,15 mg/kg KG/d beginnend vor erster Antibiotikagabe

ED = Einzeldosis, DT = Dauertropf/-infusion; FG = Frühgeborene; Ngb = Neugeborene; i. t. = intratracheal; WDH = Wiederholung